Aus dem Städt. Krankenhaus Moabit
I. Inneren Abteilung
Direktor: Prof. Dr. med. O. Bayer

Klinische Bedeutung und Therapie der subvalvulären Aortenstenose

Inaugural - Dissertation
zur Erlangung der medizinischen Doktorwürde
an den Medizinischen Fachbereichen
der Freien Universität Berlin

vorgelegt von
Hans Dreiner
Remscheid

1976

Aus dem Städt. Krankenhaus Moabit
I. Inneren Abteilung
Direktor: Prof. Dr. med. O. Bayer

Klinische Bedeutung und Therapie der subvalvulären Aortenstenose

Inaugural - Dissertation
zur Erlangung der medizinischen Doktorwürde
an den Medizinischen Fachbereichen
der Freien Universität Berlin

vorgelegt von
Hans Dreiner
Remscheid

Referent: Prof. Dr. med. O. Bayer

Korreferent: Professor Dr. H.-J. Dulce

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fachbereiche
der Freien Universität Berlin

Promoviert am : 19.7.1976

Inhaltsübersicht:

		Seite
A.	Einführung	
I)	Nomenklatur, Epidemiologie, Genetik, Ätiologie	3
II)	Pathologisch-anatomische Betrachtungen	6
III)	Physiologie des Ausflußtraktes	8
B.	Fragestellung	11
C.	Klinische Beobachtungen	
I)	Kasuistik	12
II)	Untersuchungsgang	13
III)	Symptomatologie	14
IV)	Untersuchungsergebnisse	16
V)	Therapie	30
D.	Diskussion	32
E.	Zusammenfassung	35
F.	Literaturverzeichnis	36
G.	Anhang	42

A. Einführung

I) Geschichte, Nomenklatur, Epidemiologie, Genetik, Ätiologie

Die subvalvuläre Aortenstenose wird erstmals von SCHMINCKE, A. (1907) als eine "Hyperplasie" der linken Ausflußbahn beschrieben, wofür eine mechanische Ursache wie z. B. Klappenvitien nicht gefunden werden kann. Er folgerte daraus, daß es sich um eine konnatale Fehlbildung handeln müsse. BERNHEIM, W. beschreibt 1910 ein nach ihm benanntes Syndrom, wobei eine exzentrische Muskelhypertrophie der linken Kammer den rechten Ventrikel einengt und somit zu einer Obstruktion der rechten Ausflußbahn führt.

1957 führten die Untersuchungen von Sir RUSSEL BROCK zu wichtigen neuen Erkenntnissen über das Krankheitsbild. Aufschlußreich sind auch die pathologisch-anatomischen Beobachtungen von TEARE 1958.
Es ist insbesondere BRAUNWALD, E. und Mitarbeitern zu verdanken, das Krankheitsbild sinnvoll determiniert zu haben. Er nennt die subvalvuläre Aortenstenose eine Idiopathic Hypertrophic Subaortic Stenosis = IHSS. Die bekanntesten Synonyma in der Literatur sind:

Hereditäre cardiovaskuläre Dysplasie
Diffuse subvalvuläre Aortenstenose
Funktionelle Obstruktion des linken Ventrikels
Funktionelle Subaortenstenose
Muskuläre Subaortenstenose
Asymmetrische Herzhypertrophie
Obstruktive Cardiomyopathie
Hypertrophe obstruktive Myopathie des Herzens
Pseudoaortenstenose
Isolierte Kammerhypertrophie mit subvalvulärer Stenose

Über die Häufigkeit der Erkrankung lassen sich bisher kaum statistische Angaben gewinnen. Uneinheitliche Nomenklatur und die häufig erst post mortem gestellte Diagnose lassen kaum statistische Verwendung zu. Außerdem wird die Diagnose meistens erst zu einem Zeitpunkt gestellt, wenn der Patient aufgrund zusätzlicher Myocardschäden in klinische Behandlung gelangt, ein Punkt, auf den noch näher einzugehen sein wird.

Bei den Krankheitsträgern überwiegt das männliche Geschlecht. Das gilt sowohl für die familiär auftretende Form als auch für die diagnostizierten Fälle, die familiäre Häufigkeit vermissen lassen (BRAUNWALD, E. et al., 1962). Die meisten Patienten kommen während des dritten Dezenniums zur Beobachtung, wobei die männlichen Patienten häufig früher klinisch erfaßt werden.

Es scheint nach BRAUNWALD, E. (1962) eine familiär auftretende Form der Erkrankung zu geben. Er nimmt aufgrund umfangreicher Untersuchungen an, daß die subvalvuläre Aortenstenose nicht geschlechtsgebunden dominant vererbt wird. Die Aussage stützt sich nur auf einwandfrei diagnostizierte Fälle. Jedoch bleibt trotz sorgfältiger Familienforschung ein Unsicherheitsfaktor bestehen, da nicht alle Familienmitglieder einer Sippe untersucht werden konnten, und da es theoretisch möglich wäre, daß zum Zeitpunkt der Untersuchung der klinisch noch gesunden Probanden die idiopathische subvalvuläre Aortenstenose sich noch nicht manifestiert hatte.
Gerade die Möglichkeit eines beschwerdefreien Intervalls veranlaßte zu der Überlegung, daß es sich bei der idiopathischen subvalvulären Aortenstenose um eine erworbene Erkrankung handeln könne. Es sind jedoch auch Erkrankungen post partum manifest geworden.

Vollständig konnte die Ätiologie bisher nicht geklärt werden. Diskutiert werden spätfetale endocarditische Ereignisse (DOERR, W., 1959; SCHÖNMAKERS, J. und ADEBAHR, G., 1955) und CO_2-Erhöhungen im fetalen Blut. Angenommen wird auch, daß die sub-

valvuläre Hypertrophie eine überschießende Reaktion auf intraventrikuläre Druckverhältnisse darstellt (LEVINE, S., 1963). Einen anormalen Kontraktionsablauf größerer muskulärer Struktureinheiten des linken Ventrikels als Entwicklungsursache der idiopathischen subvalvulären Aortenstenose vermutet GROSSE-BROCKHOFF, F., LOOGEN, F. (1961) und WESTLAKE, R., COHEN,W. (1962). Eine cardiale Form einer Muskeldystrophie wurde ebenso vermutet. TEARE (1958) deutet die subvalvuläre Muskelhypertrophie im Sinne eines Hamartoms und weist besonders auf die Asymmetrie der Hypertrophie hin.

Die zweite Frage bei der Diskussion über die Ätiologie ist jene nach Ursache und Wirkung: führt die subvalvuläre Stenose zur Hypertrophie oder bewirkt die subvalvulär gelegene Hypertrophie eine Stenose der Ausflußbahn. Die Antwort lautet: die Hypertrophie stellt die Ursache der Erkrankung dar, die in der Folge zur Obstruktion der Ausflußbahn führt.

Abschließend läßt sich sagen, daß es sich bei der idiopathischen subvalvulären Aortenstenose um eine entweder schon bei der Geburt bestehende oder später entwickelte Obstruktion des linkskammerigen Ausflußteiles handelt, die durch hypertrophes, kontraktionsfähiges Myocard hervorgerufen wird und durch mechanische Hypertrophieinduktoren, z. B. Klappenstenose, Hypertonus, Mitralinsuffizienz nicht ausreichend erklärbar ist. Es scheint sich um eine nicht geschlechtsgebundene, dominant vererbte, konnatale Störung zu handeln, die eventuell durch eine überschießende Antwort eines ontogenetisch fehltexturierten Myocards auf normale oder pathologische Druckverhältnisse in Form einer funktionell tüchtigen hypertrophierten Herzmuskulatur während der Systole zu einer Obstruktion der linken Ausflußbahn führt. Umstände, die zu einer Hypertrophie der Ventrikelmuskulatur führen, potenzieren das pathologische Geschehen.

II) Pathologisch-anatomische Betrachtungen

Die idiopathische hypertrophe Subaortenstenose (subvalvuläre Aortenstenose) gehört in die Gruppe der sogenannten konnatalen Aortenstenosen. Neben symmetrischen ringförmigen Veränderungen unterhalb der Aortenklappe sind auch mehr diffuse, asymmetrische Einengungen über weitere Strecken zwischen Konus aorticus und dem Aortenbogen bekannt.

Nach morphologischen Gesichtspunkten lassen sich vier Gruppen von konnatalen Ostiumstenosen unterscheiden:

Gruppe I

Konnatale Stenose des ostium aortae = "Valvuläre Stenose"
Enge in Höhe der Semilunarklappen, unvollständiger oder destruierter Bau, Verschmelzungen, univalvuläre Stenosen, "ostium en miniature", sogenannte endocardiale Überschußbildungen, häufig sekundäre endocarditische Veränderungen.

GruppeII

Supravalvuläre Stenosen
Die Stenose liegt distal der Aortenklappen.

Gruppe III

Konnatale Stenosen in Kombination mit anderen Mißbildungen des Herzens und der herznahen Gefäße.

Gruppe IV

Stenose des Aortenkonus = "Subvalvuläre Stenose"

1) Muskuläre Stenosen
   a) "Aneurysma"-Typ
      Hypertrophie des muskulären Septumristes, eventuell Dextroposition des ostium aortae, horizontaler Verlauf der pars membranacea, gelegentlich Aneurysmabildung.
   b) "Idiopathic Hypertrophic Subaortic Stenosis" = IHSS
      Hypertrophie auf Conusbereich und oberen Anteil des Septums beschränkt. Pars membranacea ist niemals horizontal verlagert.

2) Endocardial-Fibröse Stenosen

a) Crista-Saliens Typ

Kennzeichnend ist eine rindförmige, zwischen Herzmuskel und Herzskelett einschneidende Leiste, die lumenwärts vorspringt. "Crista saliens" nach DOERR, W. (1959).

b) Kombinierte Conusstenose

Die obstruierende Leiste setzt sich bis auf den Ansatz des aortalen Mitralsegels fort und liegt so quer zur Richtung des Blutstromes.

Im weiteren soll nun von den muskulären Subaortenstenosen die Rede sein, da es sich ja bei der idiopathischen subvalvulären Aortenstenose um eine Hypertrophie kontraktionsfähiger Muskulatur handelt, die schließlich zur Obstruktion der Ausflußbahn führt.

Die idiopathische subvalvuläre Aortenstenose gehört also zu den konnatalen muskulären Subaortenstenosen. Die Stenose wird durch eine auf den Conusbereich und oberen Anteil des muskulären Septums beschränkte Hypertrophie ohne räumliche Verlagerung der pars membranacea des Septums verursacht (umschrieben auftretende, asymmetrische Form der Hypertrophie).

Seltener führt auch eine generalisierte Muskelhypertrophie der freien Ventrikelwand, der Herzspitze und des linksventrikulären Septumanteiles zum Bild der idiopathischen subvalvulären Aortenstenose (diffuse, symmetrische Form der Hypertrophie).

In den meisten Fällen liegt das Gewicht solcher Herzen über dem kritischen Herzgewicht von 500 g. Charakteristisch ist der Quotient von Septumdicke und Dicke der freien linken Ventrikelwand.

Septum : Ventrikelwand = 1,55 - 1,76	= Idiopathische subvalvuläre Aortenstenose
Septum : Ventrikelwand = 0,45	= Normalfall
Septum : Ventrikelwand = 0,98	= Ventrikelhypertrophie außerhalb der IHSS

Tab. 1 Verhältnis von Septum und Ventrikelwand

Als zusätzliche pathologisch-anatomische Merkmale können Verdickung und Elongation des Papillarmuskels und der Trabeculae carneae angesehen werden. Der rechte Vorhof kann in das Geschehen mit einbezogen sein. Man findet sowohl eine eigenständige Hypertrophie der freien Wand des rechten Ventrikels als auch eine indirekte Einengung der rechten Ausflußbahn durch Vorwölben des hypertrophierten Septums. Beides führt auch zur Obstruktion der Ausflußbahn der rechten Kammer.

Histologisch-pathologische Untersuchungen der hypertrophierten Muskulatur zeigen verdickte und verkürzte Fasern, vermehrte Kapillaren und Nervenfasern und eine Anreicherung von elastischen Elementen und Bindegewebe, Mitochondrien und Lyosomen werden vermehrt gefunden. Biochemisch fällt eine Anreicherung solcher Herzmuskelzellen mit Glykogen auf. Die Phosphorylase- und Monaminooxydaseaktivität ist gesteigert. Der Noradrenalingehalt ist ebenfalls erhöht (NOVI, A., 1963).

III) Physiologie des Ausflußtraktes

Die Wände der Ausflußbahn stellen kontraktiles Muskelgewebe dar, das sich qualitativ und quantitativ wie die übrige Arbeitsmuskulatur des Herzens verhält. Die Ausstrombahn ist der Teil des Ventrikels, der zuletzt erregt wird, daher erfolgt ihre Kontraktion erst im Anschluß an die der übrigen Kammermuskulatur. Bei der idiopathischen subvalvulären Aortenstenose liegt im Bereich des Ausflußtraktes eine Muskelhypertrophie vor, die in der Systole zu einer Obstruktion führt, da das Lumen mehr oder weniger verengt wird. Die Obstruktion wird dem cardialen Erregungsablauf entsprechend erst in der telesystolischen Phase ihr Maximum erreichen. Dies läßt sich physikalisch durch einen Druckgradienten zwischen Cavum und Aorta nachweisen. Die Ventrikelweite, die enddiastolische Füllung, der transmurale Druck und die absolute Kontraktionskraft der Wandmuskulatur bestimmen das Ausmaß der Obstruktion, oder

mit anderen Worten, je weiter sich die verdickten Muskelanteile während der Systole einander nähern, je stärker wird die Obstruktion im Bereich des Ausflußtraktes.

Transmuraler Druck, Ventrikelvolumen, enddiastolische Füllung, Kontraktionskraft, Herzrhythmus und die Größe des arteriellen Druckes sind variable Größen, Faktoren, die geeignet sind, diese Parameter zu beeinflussen, werden somit direkt und indirekt über das Ausmaß der Obstruktion entscheiden. Es sind hier zu nennen der Valsalva'sch Versuch, der über die verminderte diastolische Füllung die Obstruktion verstärkt; positiv inotrop wirkende Pharmaka verringern den Durchfluß durch stärkere Kontraktion der Muskelmassen. Umgekehrt liegen die Verhältnisse nach Gabe negativ inotroper Substanzen oder während der Narkose, da hierbei eine verminderte Kontraktilität vorliegt. Arterieller Druck oder die Frequenz beeinflussen die enddiastolische Ventrikelweite, wobei ein höherer arterieller Druck auch zu einem erhöhten transmuralen Druck führt, also positiv wirkt, ebenso wie eine niedrige Frequenz eine bessere Ventrikelfüllung zur Folge hat. Sympathicotonica wirken über Kontraktionssteigerung und Frequenzsteigerung negativ. Positiv auf die Weite der Ausflußbahn wirken Beta-Rezeptorenblocker oder Alpha-Stimulatoren, wobei letztere über eine vermehrte Residualblutmenge und somit passive Vordehnung des Cavum wirken. Beta-Rezeptorenblocker blockieren jene adrenergen Beta-Rezeptoren, die sowohl über positive Inotropie als auch über eine Verkleinerung des Ventrikellumens (Abnahme des enddiastolischen Druckes) zu einer Einengung der Durchflußstrecke führen. Es bleibt festzuhalten, daß diese physiologischen Grundlagen entscheidend zum Verständnis des klinischen Erscheinungsbildes der idiopathischen subvalvulären Aortenstenose beitragen. Der Wechsel im Beschwerdebild und die Variabilität selbst der physikalisch-technisch ermittelten Werte und nicht zuletzt die häufigen Fehldiagnosen erklären sich aus den pathophysiologischen Verhältnissen bei dieser Erkrankung. Die Sprunghaftigkeit der Symptome und die Inkonstanz physikalischer Größen sind charakteristisch für die Erkrankung und werden bei anders gearteten Obstruktionen im Bereich der Ausflußbahn nicht beobachtet.

Wirkungsweise	Klinik	Substanz	Haemodynamik					
			Fr	Ø	P	SP_v	SP_A	ED_v
Zunahme der Ventrikel-füllung = Ventrikelweite	Narkose +	Beta-Blocker (Propanolol)	-	+	-	-	+	+
	Hypervolämie	Alpha-Stimul. (Methoxamin)	-	+	-	-	+	-
Abnahme der Ventrikel-füllung = Ventrikelweite	Arbeits-belastung	Isoproterenol	+	-	+	+	+	-
	Valsalva	Digitalis	-	-	+	+	+	+
	Psych. Be-Lastung	Nitro-derivate	+	-	+	+	-	+
	Hypovolämie							

Tab. 2 Pharmakodynamische Einflüße auf die idiopathische subvalvuläre Aortenstenose

Fr Frequenz
Ø effektiver Durchfluss
P Druckgradient
SP_v systolischer Ventrikeldruck
SP_A systolischer Aortendruck
ED_v enddiastolisches Kammervolumen

B. Fragestellung

In der vorliegenden Arbeit soll der Versuch unternommmen werden, die klinische Bedeutung der idiopathischen subvalvulären Aortenstenose anhand eigener Beobachtungen aufzuzeigen. Mit Hilfe der zu besprechenden diagnostischen Möglichkeiten soll darauf hingewiesen werden, daß die idiopathische subvalvuläre Aortenstenose ohne allzu großen technischen Aufwand gegen andere Herzfehler abgrenzbar ist. Deswegen soll auf die Kardinalsymptome ausführlich eingegangen und häufige Fehldiagnosen herausgestellt werden. Das Wesen der Erkrankung soll aufgrund ausführlicher anatomischer und pathologischer Überlegungen erläutert werden.

Die Frage nach einer zweckmäßigen Therapie wird bei den beobachteten Patienten beantwortet. Es soll eine Erklärung für den Umstand erbracht werden, warum ein pathologisch-anatomisch ausführlich beschriebenes Krankheitsbild erst in jüngster Zeit auch klinisch an Bedeutung gewonnen hat.

Nicht zuletzt soll die Arbeit Anlaß geben, bei unklaren Cardiopathien mit pathologischen Herzgeräuschen an eine idiopathische subvalvuläre Aortenstenose zu denken, die in der Tat häufiger vorkommt als sie diagnostiziert wird und heute therapeutisch positiv zu beeinflussen ist.

C. Klinische Beobachtungen

I) Kasuistik

Zur Beobachtung kamen sechs Patienten. In keinem Falle war vorher die Diagnose bekannt. In vier Fällen war der Einweisungsgrund pectanginöse Beschwerden, in einem Falle sollte ein unklares "vitium cordis" abgeklärt werden. Bei dem letzten Patienten war der Aufnahmegrund eine Bronchopneumonie und die Diagnose wurde erst während des stationären Aufenthaltes gestellt.

Es handelte sich um fünf Männer und eine Frau. Das Durchschnittsalter lag bei 58 Jahren. Der jüngste Patient war 36 Jahre, der Älteste 73 Jahre. Spezielle cardiologische Untersuchungen lagen nicht vor. Im Vordergrund der subjektiven Beschwerden standen anginöse Zustände und eine Belastungsdyspnoe. Cardial insuffizient war nur ein Patient, die anderen waren cardial kompensiert.

Im Elektrokardiogramm bestanden in allen Fällen die Zeichen für eine Linkshypertrophie mit Linksschädigung, also Erregungsrückbildungsstörungen, wie sie bei Hypertrophien gefunden werden. Charakteristische Zeichen einer alleinigen Coronarinsuffizienz bestanden nicht. Der Allgemeinzustand aller Patienten war bei normaler körperlicher Entwicklung zufriedenstellend. Kein Patient bot von Seiten seines Habitus einen Anhalt für ein Herzvitium.

Die Familienanamnese war in fünf Fällen leer. Bei einem Patienten war die Mutter relativ früh an einem ungeklärten "Herzfehler" verstorben.

Alle Patienten waren bisher mit sogenannten Coronardilatatoren erfolgslos behandelt worden. Einem Patienten war Digitalis verordnet worden.

Alle Patienten erklärten übereinstimmend, daß sowohl psychische als auch körperliche Belastung die Beschwerden erheblich steigere, wobei in drei Fällen der psychischen Belastung der Vorrang gegeben wurde.

Ein Patient verstarb an den Folgen eines Myocardinfarktes, die Diagnose subvalvuläre Aortenstenose konnte in tabula bestätigt werden.

II) Untersuchungsgang

Da auf das klinische Bild der idiopathischen subvalvulären Aortenstenose besonderen Wert gelegt werden soll, wurde in jedem Fall eine ausführliche Anamnese und ein genauer Status erhoben. Auf die Familienanamnese wurde eingegangen. Von jedem Patienten wurden mehrere Elektrokardiogramme in Ruhe und nach Belastung angefertigt. Röntgenaufnahmen des Thorax lagen vor. Bei den Patienten wurden Phonokardiogramme vor, während und nach der Gabe von Propanolol und Isoproterenol geschrieben. Gleichzeitig wurden Carotispulskurven registriert. In fünf Fällen schloß sich eine retrograde Linksherzkatheterisierung nach SELDINGER an. Hierbei wurden die Druckgradienten zwischen Ventrikelcavum und Infundibulum ermittelt. Danach wurde das Verhalten des Druckgradienten nach i. v. Applikation von Propanolol geprüft und mittels Druckkurve dokumentiert. Im Anschluß daran erfolgte die Angiographie mit jeweils 50-60 ml Urografin bei einer Injektionsgeschwindigkeit von 30 ml/sec. Die Katheteruntersuchungen erfolgten nach Lokalanaesthesie.

Als wertvolle Hilfe wurde das Verhalten der Obstruktionskriterien (Druckaustreibungsgeräusch, Carotispulskurve und intracardial gemessener Druckgradient) nach Gabe von Isopropylaminopropan überprüft. Das Verfahren wird als Beta-Rezeptoren-Test bezeichnet.

III) Symptomatologie

Eine gründliche Beschreibung der klinischen Symptome scheint gerechtfertigt, da die Tatsache nicht von der Hand zu weisen ist, daß die subvalvuläre Aortenstenose zu oft gar nicht oder relativ spät erkannt wird. Einen Beweis dafür liefert das hohe Durchschnittsalter unserer beobachteten Patienten, die alle seit Jahren wegen ihrer Herzbeschwerden in Behandlung waren. Die subjektiven Krankheitssymptome treten bei der familiären Form der subvalvulären Aortenstenose früher auf, wie es auch der Fall unseres jüngsten Patienten bestätigt. Bei der geklagten Symptomatik lassen sich in bezug auf Häufigkeit und Erstmanifestation gewisse Regelmässigkeiten festhalten. So kam auch bei unseren Patienten der Dyspnoe eine dominierende Bedeutung zu. Übereinstimmend mit den Literaturangaben folgten pectanginöse Beschwerden, Schwindelanfälle und Herzsensationen; Pulsirregularitäten, die besonders nachts aufgetreten waren, konnten ebenfalls eruiert werden. Wichtig ist der Hinweis auf die Sprunghaftigkeit der Symptome. Als Kardinalsymptom ist die bei Belastung sofort auftretende Dyspnoe anzusehen.

Die klinische Symptomatik ähnelt im Ganzen dem Bild einer kompensierten Aortenklappenstenose. Die Patienten mit einer erhöhten neuro-vegetativen Ausgangslage boten die gravierenderen Beschwerden.

Unklare synkopale Anfälle mit oder ohne vorangehenden Schwindelzuständen erwähnten fünf Patienten. Dabei war auffällig, daß die Synkopen meist nach psychischen Belastungen aufgetreten waren. Eine Myocardinsuffizienz liegt - wie auch bei unseren Patienten - so gut wie nie vor.

Versucht man, die subjektiven Beschwerden nach der Häufigkeit des Vorkommens zu ordnen, kommt man zu folgendem Ergebnis:

Tab. 3 Häufigkeitsverteilung der Symptome bei subvalvulärer Aortenstenose

Dyspnoe	69 %
Angina pectoris	39 %
Schwindel	34 %
Synkopen	30 %
Pulsirregularitäten	17 %

Wie nachfolgend ersichtlich, ist die Dyspnoe nicht nur das häufigste, sondern auch das erste Symptom, welches den Patienten beeinträchtigt:

Dyspnoe	60 %
Angina pectoris	10 %
Synkopen	10 %
Pulsirregularitäten	8 %
Schwindel	4 %

Tab. 4 Häufigkeitsverteilung des Erstsymptoms bei subvalvulärer Aortenstenose

Es soll schon hier betont werden, daß eine Dyspnoe außerhalb einer pulmonalen Erkrankung oder Myocardinsuffizienz bei gleichzeitigen pectanginösen Anfällen ohne eindeutige Coronarinsuffizienz Anlaß zu einer sorgfältigen Auskultation des Herzens geben sollte, denn oft kann bei positivem Auskultationsbefund bereits die Diagnose gestellt werden.

Die für die subvalvuläre Aortenstenose bezeichnenden Geräuschbefunde sollen in dem folgenden Abschnitt besprochen werden.

IV) Untersuchungsergebnisse

Körperliche Besonderheiten, die in Abhängigkeit zur Erkrankung zu setzen sind, werden in keinem Fall gefunden. Die Blutdruckmessung gibt ebenfalls keinen Hinweis. Meistens werden je nach Alter normotone bis hypotone Blutdruckwerte gemessen.

Perkutorisch findet man ein linksbetontes Herz. Bei der Palpation ist ein hebender Spitzenstoß nachweisbar, außerdem ein Schwirren links parasternal, das unter Umständen in Richtung Aorta und Carotiden fortgeleitet sein kann.

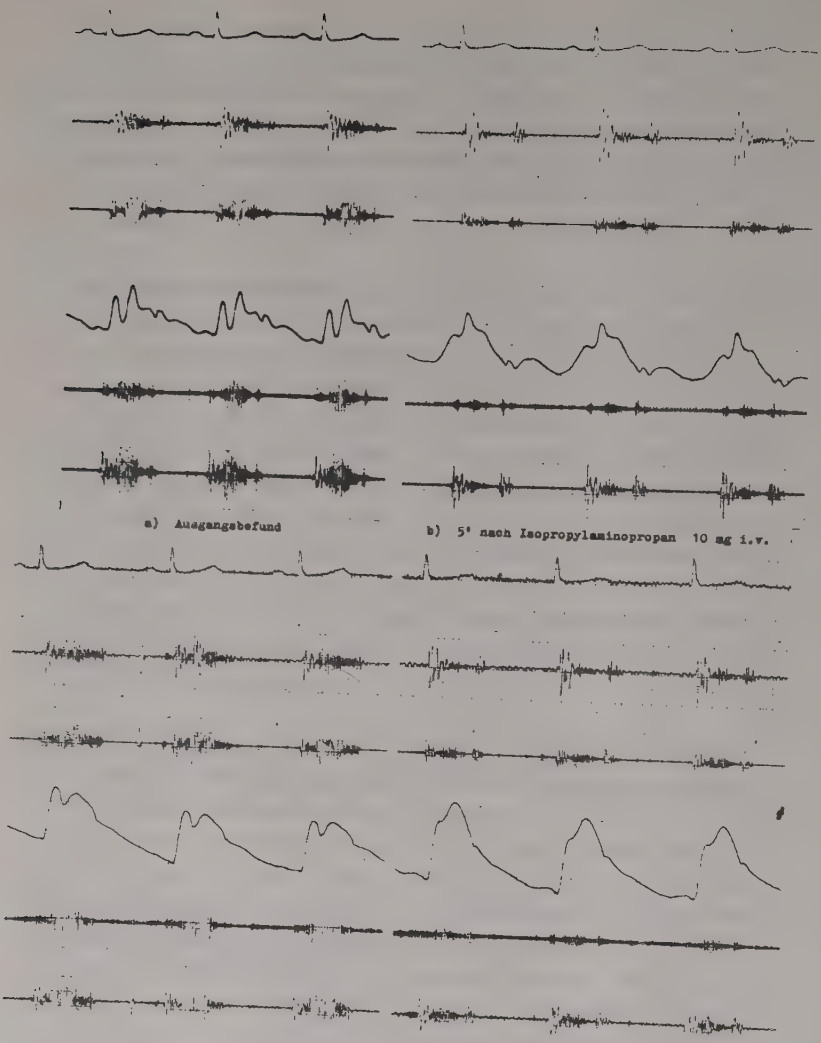
Auskultatorisch hört man ein Systolikum am besten im Bereich des 3. bis 5. Intercostalraumes links parasternal. Der Charakter des Geräusches entspricht einem Druckaustreibungsgeräusch, das deutlich vom ersten Ton abgesetzt beginnt und daher nicht mit einem Mitralinsuffizienzgeräusch verwechselt werden darf, was häufig geschieht, zumal die subvalvuläre Aortenstenose nicht selten mit einer Mitralinsuffizienz gekoppelt ist. Im Gegensatz zu dieser aber liegt das punctum maximum näher an der Herzbasis.

Das Phonokardiogramm ergibt in allen Fällen ein spindelförmiges Geräusch, welches klar vom ersten Ton abgesetzt ist (Druckaustreibungsgeräusch). Das punctum maximum liegt zwischen Erb und Spitze. Eine paradoxe Spaltung des zweiten Tones wurde auch beobachtet, da der Aortenklappenschlußton zeitlich hinter dem Pulmonalklappensegment liegt. Ein Diastolicum wurde nicht registriert. Eine Fortleitung in die Carotiden kam nur bei einem Fall zur Beobachtung, wobei zusätzlich eine Aortensklerose bestand. In jedem Fall registrierten wir ein Druckaustreibungsgeräusch, das im Durchschnitt 0.1" nach dem ersten Ton begann. In drei Fällen fanden wir eine Doppelspindel als Ausdruck der zeitlich aufeinander folgenden zweifachen Austreibungsphase (erklärbar durch den Kontraktionsablauf).

Diastolische Geräusche konnten nicht beobachtet werden. Ein Ejection-click fehlte ebenfalls. Sowohl auskultatorisch als auch phonokardiographisch erhobene Befunde wechselten in ihrer Intensität. Der Geräuschcharakter blieb jedoch unverändert, auch die Lokalisation. Die Intensitätsschwankungen schränken die Diagnose nicht ein, sie sind pathophysiologisch erklärbar und pathognomonisch für die subvalvuläre Aortenstenose.

Die Carotispulskurve wurde gleichzeitig mit dem Phonokardiogramm geschrieben. Alle untersuchten Patienten boten die für eine subvalvuläre Aortenstenose typischen Kriterien. Insgesamt war der Kurvenverlauf im Durchschnitt mit 0,25 sec verbreitert und bewies somit die verlängerte Austreibungszeit. Die Steilheit des aufsteigenden Schenkels, d. h. der Beginn der Austreibungszeit war in allen Fällen unauffällig. Mesosystolisch fiel die Kurve ab, worauf ein erneuter Gipfel erreicht wurde, welcher breiter, aber niedriger als der erste Gipfel war. Der abfallende Schenkel zeigte keine Besonderheiten. Dieser doppelgipflige Kurvenverlauf bei rascher Anstiegszeit und insgesamt verlängerter Austreibungszeit entspricht dem ventrikulären Kontraktionsablauf der subvalvulären Aortenstenose.

Beta-Rezeptoren-Test: Dieser Test stellt ein wichtiges diagnostisches Hilfsmittel dar. Das Verhalten der Geräuschphänomene und der Carotispulskurve nach Gabe von Propanolol und Isoproterenol wird im Kurvenverlauf sichtbar. Darüber hinaus gibt er einen wichtigen Hinweis auf die therapeutischen Möglichkeiten. Nach Inkejtion von Isopropylaminopropan wird das Geräusch leiser, der Doppelgipfel verschwindet. Nach Injektion von Isopropylamonoäthanol ist der Vorgang reversibel.



a) Ausgangsbefund

b) 5' nach Isopropylaminopropan 10 mg i.v.

c) 2' nach Isoprop,laminoaethanol 1/4 mg i.v.

d) 5' nach erneuter Inj. von 10 mg Isopropylaminopropan

Abb. 1 Beta-Rezeptoren-Test

Das Elektrokardiogramm der untersuchten Patienten wies in allen Fällen als klassischen Befund in der Frontalprojektion einen Linkstyp und in der Horizontalprojektion die Kriterien einer Linkshypertrophie mit Innenschichtschädigung auf. Die Veränderungen der ST-Strecke vertieften sich proportional zum Ausmaß der Obstruktion. Dieser Innenschichtschaden ist hier Ausdruck des Mußverhältnisses zwischen O_2-Bedarf der hypertrophierten Muskulatur und der vermehrten Druckbelastung. Als Zeichen der Septumhypertrophie fanden wir bei den jüngeren Patienten Q-Zacken in V_4-V_5. Beim jüngsten Patienten fanden wir zusätzlich eine R-Reduktion in V_1-V_3 und ein betontes Q in I und aVL, so daß an einen abgelaufenen supraapikalen Vorderwandinfarkt gedacht werden konnte. Bei jüngeren Patienten sind jedoch diese infarktähnlichen Bilder lediglich als Ausdruck der Septumhypertrophie anzusehen und werden durch umschriebene Potentialzunahme durch die funktionstüchtige, hypertrophierte Muskulatur hervorgerufen. Rhythmusstörungen wie paroxysmale, supraventrikuläre Tachycardien, Vorhofflimmern oder Extrasystolen wies kein Patient auf. Das Vorkommen von Rhythmusstörungen und das Verhalten der Hämodynamik bei der subvalvulären Aortenstenose und Extrasystolie ist jedoch beschrieben und untersucht (LOOGEN, F.,1963).
Die oben erwähnten Elektrokardiogrammveränderungen sind für die subvalvuläre Aortenstenose bezeichnend. Darüber hinaus sind sie konstant.

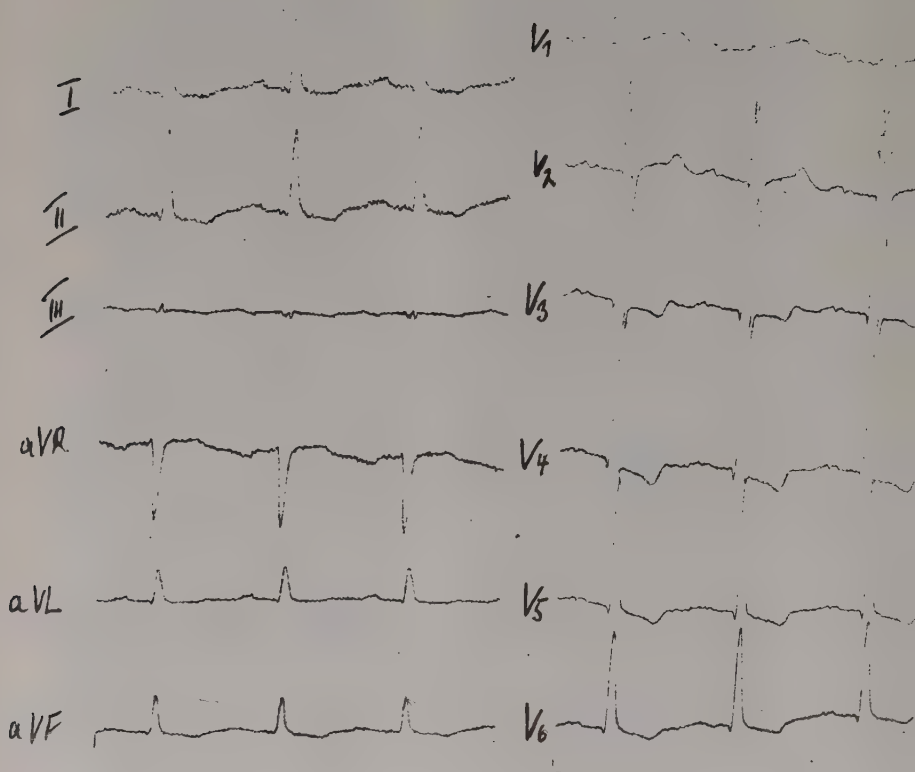


Abb. 2 Elektrokardiogramm bei subvalvulärer Aortenstenose
Linkshypertrophie, Linksschädigung, Q-Zacken V_3-V_6

Der Röntgenbefund gibt auch einen Hinweis auf Vorliegen der subvalvulären Obstruktion. Da die linke Ausflußbahn betroffen ist, reagiert der linke Ventrikel mit einer Hypertrophie und Lageveränderung, die aber nicht mit der sogenannten Aortenkonfiguration verwechselt werden darf. Der linke Ventrikel hypertrophiert kugelförmig, und da der linke Vorhof meist vergrößert vorgefunden wird, kommt es nie zu jener Holzschuhform, die für die Klappenstenose typisch ist. Eine poststenotische Aortendilatation fehlt bei der subvalvulären Aortenstenose immer. Bei den fünf Patienten wurden diese röntgenologischen Kriterien mehr oder weniger deutlich dargestellt. Der Retrocardialraum war in keinem Falle eingeengt.

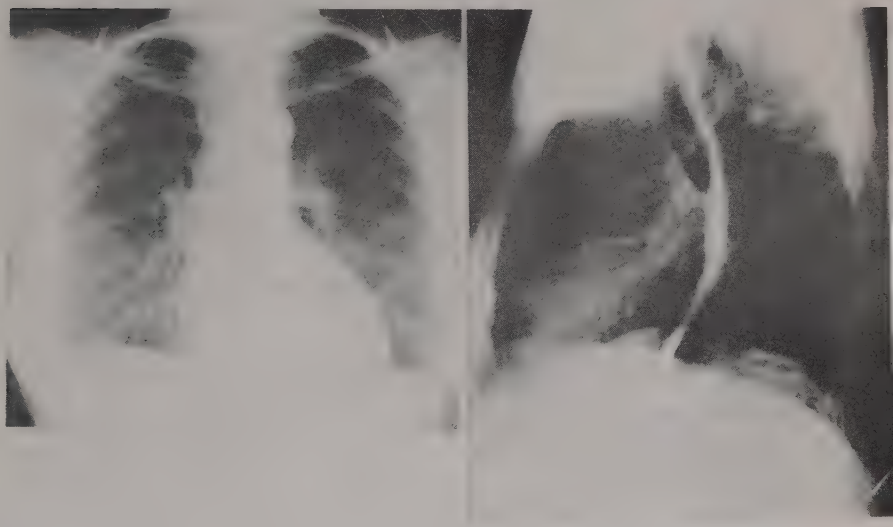


Abb. 3 a + b Thoraxaufnahme p. a. und seitlich bei einem Patienten mit subvalvulärer Aortenstenose

Bevor über die Ergebnisse der Herzkatheteruntersuchung berichtet wird, sollen die wichtigsten Untersuchungsmerkmale der subvalvulären Aortenstenose und Aortenklappenstenose tabellarisch dargestellt werden:

Tab. 5 Charakteristische Symptome der subvalvulären Aortenstenose

Herzvergrößerung	nach links, kugelförmig
Spitzenstoß	verbreitert, hebend
Schwirren	linksparasternal, 3.-5. Intercostalraum, systolisch, kaum fortgeleitet
Geräusch	spindelförmiges Systolikum, wechselnd laut, vom 1. Ton deutlich abgesetzt, nicht in Carotiden fortgeleitet, punctum maximum 3.-5. Intercostalraum links parasternal
Geräuschcharakter	Druckaustreibungsgeräusch, häufig Doppelspindel, mittelfrequent
Ejection-click	so gut wie niemals vorhanden
Töne	normaler 1. Ton, paradoxe Spaltung des 2. Tones, häufig ein 4. Ton
Carotispulskurve	Doppelgipfel, meist 2. Gipfel niedriger und breiter

Tab. 6 Differentialdiagnose von Klappenstenose und subvalvulärer Aortenstenose

Befund	Klappenstenose	Subvalvuläre Aortenstenose
Schwirren	palpabel über Aorten, in Carotiden fortgeleitet	palpabel links parasternal, gering fortgeleitet
Geräusch	punctum maximum Aorta, immer in Carotiden fortgeleitet, niederfrequent	punctum maximum 3.-5. Intercostalraum links parasternal, gering fortgeleitet, mittelfrequent
Ejection-click	vorhanden	fehlt
Paradoxe Spaltung des 2. Tones	gelegentlich	immer
4. Ton	fehlt	oft vorhanden
Phonokardiogramm	Spindelform	Doppelspindel
Carotispulskurve	"Hahnenkamm"	Doppelgipfel
Konstanz	vorhanden	fehlt

Die Katheteruntersuchungen des linken Herzens sind beweisend und erfassen auch die klinisch stummen Formen. Darüber hinaus versinnbildlichen sie das pathologische Geschehen über die gemessenen intraventrikulären Druckverhältnisse. Hierbei kann auch eine kombinierte Stenose oder eine die subvalvuläre Aortenstenose überlagernde Mitralinsuffuzienz festgestellt werden.

Wir untersuchten die Patienten nach der retrograden Methode nach SELDINGER von der Aorta femoralis aus. Bei einem Patienten wurde zusätzlich eine Rechtsherzkatheterisierung von der Cubitalvene aus vorgenommen. Ein Patient konnte wegen des schlechten Allgemeinzustandes nicht untersucht werden. Der Eingriff wurde in Lokalanaesthesie durchgeführt. Die Druckverhältnisse wurden jeweils im Ventrikel, 3 cm unterhalb der Aortenklappe und distal der Klappe in der Aorta gemessen.

Beweisend für die Diagnose wurden Druckverhältnisse gefunden, die reproduzierbar waren, und Druckgradienten zwischen Ventrikel und Infundibulum, die nicht konstant, durch Gabe von Propanolol und Isoproterenol in typischer Weise veränderlich waren.

Tab. 7 Intracardiale Druckverhältnisse bei der subvalvulären Aortenstenose und das Verhalten nach Sympathicomimetica bzw. Beta-Rezeptoren-Blockern

	Linker Ventrikel	Linkes Infundibulum
In Ruhe	205/15/26 mmHg	120/15/26 mmHg
10 mg Isoproterenol i.v.	300/ 6/30 mmHg	170/ 6/30 mmHg
2 mg Propanolol i.v.	220/15/26 mmHg	130/15/26 mmHg

Bei reiner subvalvulärer Stenosierung wird nur ein Druckgradient gefunden, der in der Regel 3 cm unterhalb der Aortenklappe liegt. Bei einem der von uns untersuchten Patienten trat ein 2. Gradient proximal und distal der Klappe auf. Hierbei lag eine kombinierte Stenose vor. Bei diesem Patienten war bereits im Röntgenbild eine mehr aortale Herzkonfiguration und eine Einengung des Retrocardialraumes im Ventrikelbereich aufgefallen.

Tab. 8 Druckverhältnisse bei kombinierter subvalvulärer und valvulärer Stenose

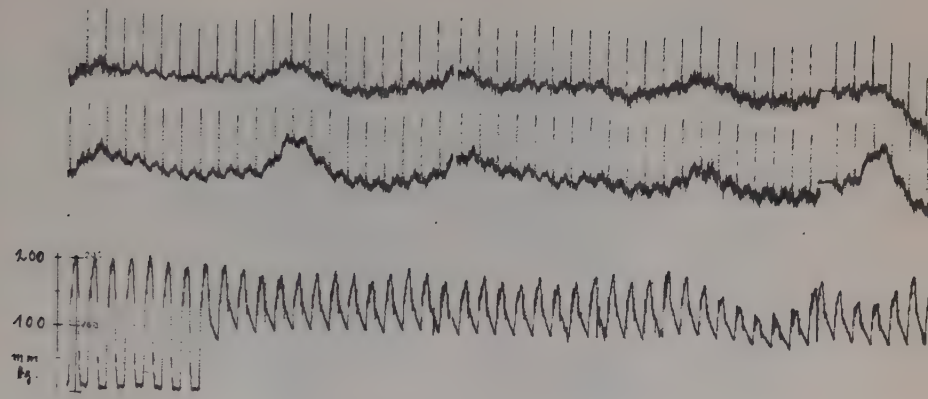
Linker Ventrikel	Infundibulum	Aorta
270/ 6/12 mmHg	180/ 6/12 mmHg	132/66 mmHg

Bei Patienten mit längerer Anamnese und stärkeren Beschwerden wurde ein erhöhter enddiastolischer Druck gemessen, was als Folge der obstruierten Ausflußbahn anzusehen ist. Ventrikelform, Wanddicke und die für die subvalvuläre Aortenstenose typisch schlechte Compliance wirken zusammen mit dem erhöhten systolischen und enddiastolischen Druck einer guten Ventrikelfüllung entgegen. Daraus resultiert eine vom linken Vorhof induzierte Impedanz bei der Ventrikelfüllung, was eine Hypertrophie des linken Vorhofes verursacht. Nach lägerer Krankheitsdauer kommt es dann zusätzlich zu einer Mitralinsuffizienz. Die Erhöhung des enddiastolischen Druckes ist dabei obligat.

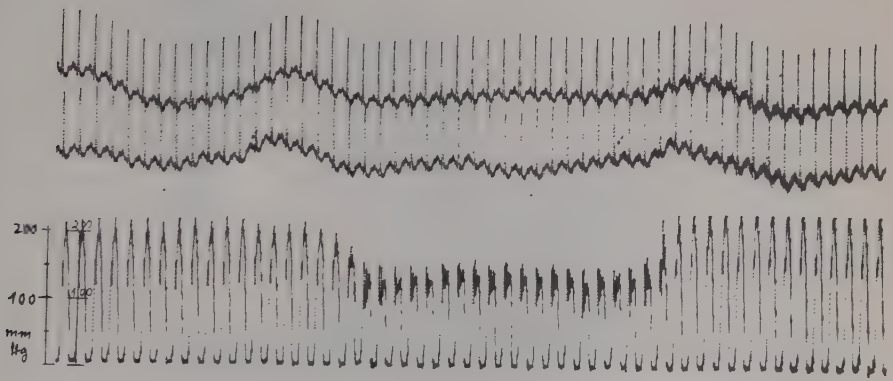
Tab. 9 Druckverhältnisse bei Kombination von subvalvulärer Aortenstenose und Mitralinsuffizienz

Linker Ventrikel	Infundibulum	Aorta
205/15/26 mmHg	120/15/26 mmHg	132/84 mmHg

Beim Zurückziehen des Katheters aus dem distalen Ventrikel in den subvalvulären Teil wird ein intraventrikulärer Druckgradient von 35 mmHg gefunden. Danach wird der Katheter wieder nach distal vorgeschoben und 2 mg Propanolol i. v. injiziert. Nach 3 Minuten wird der Katheter bis in die Aorta zurückgezogen, wobei nur noch ein unbedeutender infundibulärer Gradient beobachtet wird.



Li Ventrikel → Aorta



Li Ventrikel

Abb. 4 Druckverhältnisse bei Katheteruntersuchung bei subvalvulärer Aortenstenose. Der Druckgradient zwischen Cavum und Infundibulum von 35 mmHg ist unten dargestellt. Nach Gabe von Propanolol stellen sich die Druckverhältnisse wie oben abgebildet dar.

Die Angiokardiographie ist bei der subvalvulären Aortenstenose nicht so bedeutend wie bei den übrigen konnatalen Aortenstenosen. Sie wurde im Anschluß an die Katheteruntersuchung mit durchschnittlich 50 ml Urografin bei einer Injektionsgeschwindigkeit von 30 ml/sec bei vier Patienten durchgeführt. Wir fanden stets einen mehr kugelförmigen Ventrikel, die Ventrikelwände waren stärker als gewöhnlich. Der Quotient aus Cavumdurchmesser und Wandstärke lag deutlich unter den Normalwerten. Das Cavum ventriculi wirkte schon während der Diastole enger als bei gesunden Herzen und verengte sich systolisch bis auf 6 mm. Eindrucksvoll wurde die Einschnürung der Kontrastmittelstraße durchschnittlich 3-5 cm unterhalb der Aortenklappe sichtbar, die selbst intakt war. In zwei Fällen kam es zu einer Kontrastmittelregurgitation in den linken Vorhof. Hier bestand zusätzlich eine Mitralinsuffizienz.

Abb. 5 a + b Kontrastmitteldarstellung der linken Ausflußbahn und der Aorta bei subvalvulärer Aortenstenose. Konusförmige Einengung unterhalb der Klappe bei kleinem Ventrikelinnenraum. Fehlende Ektasie der Aorta.

V) Therapie

Neben allgemeinen Maßnahmen wie Schonung und Vermeidung psychischer Stressoren kommen prinzipiell die konservative und operative Therapie in Betracht. Nach Ansicht der meisten Autoren (MORROW, A.G., 1969; CLELAND, E.W., 1963; FREYE, G., 1965) sollte eine Operation nur bei erheblichen Beschwerden und hohen Druckgradienten, die schon unter Grundumsatzbedingungen bestehen, durchgeführt werden. Die Methode besteht in einer Myotomie des hypertrophen Septums, eventuell mit zusätzlicher Resektion von Septummuskulatur. Die Prognose muß vorsichtig gestellt werden, da die Nachbeobachtungszeit der bisher durchgeführten Operationen noch zu kurz ist. MORROW, A. G. et al. (1963) finden eine Mortalitätsrate von beinahe 10 %.

In der konservativen Therapie ist die Gabe von Beta-Rezeptoren blockierenden Substanzen die Methode der Wahl. Die Therapie ist gut steuerbar und effektiv, wie der in dieser Arbeit beschriebene Beta-Rezeptorentest beweist. Im therapeutisch wirksamen Dosierungsbereich sind kaum Nebenwirkungen zu erwarten. Die durchschnittliche Dosier ng liegt bei 3 x 20 mg Propanolol- Eine Kontraindikation stellen schwere Myocardinsuffizienz und schweres Asthma bronchiale dar. Im ersten Falle darf die Therapie nur nach Glykosidaufsättigung durchgeführt werden. Im zweiten Falle ist ein Versuch mit Sedativa oder Tranquilizern gerechtfertigt.

Tab. 10 Zusammenfassende Betrachtung über die sechs eigenen Beobachtungen

Fall Nr.	-1-	-2-	-3-	-4-	-5-	-6-
Familienanamnese	Ø	+	Ø	Ø	Ø	Ø
Bekannte Cardiopathien	Ø	Ø	+	Ø	Ø	Ø
Aufnahmegrund:						
Herzgeräusch	+					
Pathologisches Elektrokardiogramm		+				
Angina pectoris		+	+	+	+	+
Dyspnoe	+		+		+	+
Myocardinsuffizienz						
Bronchopneumonie				+		
Druckaustreibungsgeräusch an atypischer Stelle	+	+	+	+	+	+
Beta-Rezeptoren-Test	+	+	+	+	+	+
Herzkatheter	+	+	+	+	Ø	+

Zeichenerklärung:

Ø = nicht vorhanden + = Vorhanden

D. Diskussion

In diesem Rahmen werden unter besonderer Berücksichtigung des klinischen Bildes sechs Fälle von subvalvulärer Aortenstenose vorgestellt. Es handelt sich - wie oben erwähnt - um fünf Männer und um eine Frau. Zum Zeitpunkt der Diagnostik war die Patientin bereits 69 Jahre alt, das Durchschnittsalter der Männer lag bei 56 Jahren. Im Vergleich zum Schrifttum liegt das Alter der hier beobachteten Patienten rund 20 Jahre höher, was als Beweis dafür zu gelten hat, daß die subvalvuläre Aortenstenose zu selten und zu spät diagnostiziert wird. Bei gründlicher Anamneseerhebung und gezielter Diagnostik hätte auch bei den hier beschriebenen Fällen eine richtige Diagnosestellung vorzeitiger erfolgen können. Die Leitsymptome waren in jedem Falle längst bekannt, wurden jedoch nicht als pathognomonisch für eine subvalvuläre Aortenstenose erkannt. Obgleich die Verdachtsdiagnose ohne technischen Aufwand bei Kenntnis des Krankheitsbildes bereits klinisch gestellt werden kann, kamen die hier beobachteten Patienten in keinem Fall mit entsprechender Fragestellung zur Aufnahme.

Es ist zu erwähnen, daß die "Popularität" der subvalvulären Aortenstenose auffälligerweise in den angelsächsischen Ländern größer ist, weswegen auch dort die Patienten durchschnittlich im dritten Dezenium als Träger einer Subaortenstenose erkannt werden. Die endgültige Diagnose und eine zweckentsprechende Therapie erfordert spezielle Untersuchungsverfahren, die ausführlich besprochen werden.

Da mit Beta-Rezeptoren-Blockern gute therapeutische Ergebnisse zu erzielen sind, ist eine möglichst frühzeitige Diagnosestellung wichtig.

Hinsichtlich der Geschlechtsverteilung kann aus den sechs Beobachtungen kein statistisch verwertbares Ergebnis abgeleitet werden.

In keinem Falle wurde die Verdachtsdiagnose vor der Aufnahme gestellt, obwohl bei allen Patienten Cardinalsymptome wie Dyspnoe, Angina pectoris und ein Druckaustreibungsgeräusch an atypischer Stelle vorlagen.

Die Einweisungsdiagnose lautete in einem Fall auf Myocardinfarkt., in drei Fällen auf Angina pectoris. Ein Patient war wegen einer Bronchopneumonie aufgenommen worden, und die Diagnose wurde im Rahmen des stationären Aufenthaltes gestellt. Die Patientin kam aus der cardiologischen Ambulanz, wo sie zur Aufklärung eines unklaren, möglicherweise angeborenen Herzfehlers vorstellig geworden war.

Es handelte sich bei fünf Patienten um klinisch manifeste Formen der subvalvulären Aortenstenose. Es gilt bisher als sicher, daß sie ein progredientes Leiden darstellt, welches ein beschwerdefreies Intervall von 10-15 Jahren durchlaufen kann. Eine Diagnose ist jedoch auch hier möglich, da Geräuschbefund und elektrokardiographische Veränderungen Aufschluß geben - wie bei dem jüngsten Patienten -.

Relativ spät führt die Erkrankung zu Myocardinsuffizienz und Rhythmusstörungen. Coronarsklerotisch bedingte Stenocardien und Myocardschäden sowie durch Hypertonie bedingte Muskelhypertrophie überlagern dann das Bild, wenn sie zur Aufnahme führen.

Es bleibt festzuhalten, daß das Alter unserer Patienten als Beweis dafür zu gelten hat, daß die Diagnose meist erst dann gestellt wird, wenn erhebliche Beschwerden vorliegen. Der jüngste von uns beobachtete Patient beweist die Tatsache, daß auch im beschwerdefreien Stadium die Diagnosestellung möglich ist.

Die prozentuale Symptomverteilung und der Anteil der Erst- und Cardinalsymptome stimmen mit den Befunden des Schrift-

tums überein. Dyspnoe und therapieresistente Stenocardien stehen im Vordergrund. Bei Fehlinterpretation dieser Symptome als Folge von Myocardinsuffizienz und Coronarinsuffizienz und entsprechenden Therapieversuchen mit Digitalis und Nitrokörpern tritt nicht selten eine Verschlechterung ein. Ein systolisches Druckaustreibungsgeräusch mit ungewöhnlicher Lokalisation war in jedem Fall vorhanden, wurde jedoch nicht in Zusammenhang mit einer subvalvulären Stenose gebracht.

Einen neuen Aspekt in der Diagnostik stellt der Beta-Rezeptoren-Test dar. Darüber hinaus sind Beta-Blocker die Therapie der Wahl. Diese Pharmaka stellen sowohl diagnostisch als auch therapeutisch wichtige Mittel dar.

E. Zusammenfassung

Die idiopathische subvalvuläre Aortenstenose wird bei uns auffallend seltener diagnostiziert als in den angelsächsischen Ländern. Diese Erkrankung kann aber bei besserer Kenntnis des klinischen Erscheinungsbildes leicht diagnostiziert werden.

Am Beispiel von sechs Patienten, die über längere Zeit klinisch beobachtet wurden, werden die diagnostischen Möglichkeiten dargestellt. Die Untersuchungsmethoden, denen die Patienten unterzogen wurden, waren nach Art und Ablauf identisch.

Die klinischen Erhebungen werden durch patho-physiologische Überlegungen ergänzt.

Die häufigen Fehldiagnosen werden differentialdiagnostisch eingeengt. Leitsymptome sind als pathognomonisch anzusehen und können bereits ambulant bei richtiger Interpretation einen diagnostischen Hinweis geben. Die Katheteruntersuchung des linken Herzens wird zur endgültigen Diagnose herangezogen. Sie ist auch im Verdachtsfall durchzuführen und bei kombinierten Erkrankungen im Bereich der linken Ausflußbahn und der Aorta unerläßlich. Druckaustreibungsgeräusche über dem linken Herzen werden durch eine subvalvuläre Aortenstenose häufiger verursacht als bisher angenommen.

Propanolol findet als wichtiges Diagnosticum Verwertung im sogenannten Beta-Rezeptoren-Test. Diese Möglichkeit wird in allen Fällen zur Diagnosefindung herangezogen. Der Test rechtfertigt bei positivem Ergebnis und bei klinischem Verdacht einen Therapieversuch mit Propanolol, wenn eine Katheteruntersuchung nicht durchgeführt werden kann.

F. Literaturverzeichnis

1. ABBOT, M. E.:
Atlas of congenital heart desease
Amer. Heart Ass., New York (1936)

2. BERNHEIM, P. I.:
De l'asystolie veineuese dans l'hypertrophie du coeur gauche par sténose concomitante du ventricle droit
Rev. Med. 30, 785 (1910)

3. BERCU, B. A., DIETTERT, G. A., DANFORTH, W. H.:
Pseudoaortic stenosis produced by ventricular hypertrophy
Am. J. Med. 25, 814 (1958)

4. BRAUNWALD, E., MORROW, A. G., CORNELL, W. P., AYGEN, M. M.:
Idiopathic subaortic hypertrophic stenosis: clinical, hemodynamic and angiographic manifestations
Am. J. Med. 29, 924 (1960)

5. BRAUNWALD, E., BROCKENBROUGH, E., FRAHM, C. J., ROSS, J. Jr.:
Left atrial and left ventricular pressures in subjects without cardiovascular disease: Observations in eighteen patients studied by transseptal left heart catheterization
Circulation 24, 267 (1961)

6. BRAUNWALD, E., BROCKENBROUGH, E., MORROW, A. G.:
Hypertrophic subaortic stenosis - a broadened concept
Circulation 26, 161 (1962)

7. BRAUNWALD, E., OLDHAM, H. N. Jr., ROSS, J. Jr.:
The circulatory response of patients with idiopathic hypertrophic subaortic stenosis to nitroglycerin and to the Valsalva maneuver
Circulation 29, 422 (1964)

8. BROCK, R.:
Functional obstruction of the left ventricle
Guy's hosp. Reg. 106, 221 und 108, 126 (1957)

9. CLELAND, W. P.:
The surgical management of obstructive cardiomyopathy
J. Cardiovasc. Surg. 4, 489 - 497 (1963)

10. DOERR, W.:
Über die Ringleistenstenose des Aortenkonus
Virchows Arch. Pat. Anat. 332, 101 (1959)

11. DOERR, W., GOERTTLER, K., LINDER, F.:
Pathologische Anatomie und operative Therapie der konnatalen Aortenstenose
Erg. Chirg. Orthop. 47, 1 (1965)

12. FRYE, R. L., SWAN, J., KINCARD, O. W., KIRKLIN, J. W.:
Results of surgical treatment of patients with diffuse hypertrophic subaortic stenosis
Circulation 32, 52 - 57 (1965)

13. GOODWIN, J. F., HOLLMAN, A., CLELAND, W. P., TEARE, D.:
Obstructive cardiomyopathy simulating aortic stenosis
Brit. Heart J. 22, 403 (1960)

14. GROSSE-BROCKHOFF, F., LOOGEN, F.:
Infundibuläre Pulmonalstenose bei chronischer Myocardiopathie des linken Ventrikels
Dtsch. Med. Wschr. 87, 525 (1962)

15. GROSSE-BROCKHOFF, F., LOOGEN, F.:
Angeborene Aortenstenosen
Dtsch. Med. Wschr. 86, 417 (1961)

16. GROSS, C. E., SALISBURY, P. F.:
Functional subaortic stenosis produced in animals
Am. J. Cardiol. 12, 394 (1963)

17. LEVINE, N. D., ROCKOFF, S. D., BRAUNWALD, E.:
An angiocardiographic analysis of the thickness of the left ventricular wall and cavity in aortic stenosis and other valvular lesions: hemodynamic angiographic correlations in patients with obstructions to left ventricular outflow
Circulation 28, 339 (1963)

18. LOOGEN, F., BOSTROEM, B., KREUZER, H.:
Zur Klinik und Hämodynamik der idiopathischen hypertrophischen Subaortenstenose
Zeitschr. Kreislaufforsch. 52, 961 (1963)

19. MATTINGLY, T. W.: Discussion in McGUIRE, J. and SHABETAI, R.:
Muscular hypertrophy of the left ventricle
Am. Clin. & Climatol. A. 73, 136 (1961)

20. MENGES, H. Jr.:
Muscular subvalvular aortic stenosis
Am. Heart J. 64, 137 (1962)

21. MORROW, A. G., BROCKENBROUGH, E. C.:
Surgical treatment of idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. Technic and hemodynamic results of subaortic ventriculotomy
Ann. Surg. 154, 181 (1961)

22. MORROW, A. G., GOLDBLATT, A., BRAUNWALD, E.:
Congenital aortic stenosis II: surgical treatment and the results of operation
Circulation 27, 450 (1963)

23. NOVI, A.-M.:
Die subvalvuläre Aortenstenose
Ergeb. Allgemein. Pathol. und pathol. Anatomie 43, 88 (1963)

24. PARÉ, J., FRASER, R. G., SHANKS, J. A., STUBINGTON, D.:
Hereditary cardiovascular dysplasia : a form of familiar cardiomyopathy
Am. J. Med. 31, 37 (1961)

25. PEARSE, A. G. E.:
Histiochemistry and electron microscopy of the heart in hypertrophic obstructive cardiomyopathy
Ciba Fdn. Symp.: Hypertrophic obstructiv cardiomyopathy 192 - 204 (1971)

26. SCHMINCKE, A.:
Über linksseitige muskuläre Konusstenosen
Dtsch. Med. Wschr. 33, 2083 (1907)

27. SCHOENMAKERS, J., ADEBAHR, G.:
Die Morphologie der Herzklappen bei angeborenen Herz- und Gefäßfehlern und die Bedeutung einer serösen Entzündung für Form und Entstehung spezieller Herz- und Gefäßfehler
Arch. Kreislaufforschg. 23, 193 (1955)

28. SHABETAI, R., McGUIRE, J.:
Idiopathic cardiac hypertrophy simulating valvular heart disease
Am. Heart J. 65, 124 (1963)

29. SOULIÉ, P., JOLY, F., CARLOTTI, J.:
Les stenoses idiopathiques de la chambre de chasse du ventricule gauche
Acta Cardiologica 17, 335 (1962)

30. STAMPBACH, V. O., SENN, A.:
Die idiopathische hypertrophische Subaortenstenose
Schweiz. med. Wschr. 92, 125 (1962)

31. TEARE, D.:
Asymmetrical hypertrophy of the heart in young adults
Brit. Heart J. 20, 1 (1958)

32. TEARE, D.:
The pathological recognition of obstructive cardiomyopathy
Cardiomyopathies, J. and A. Churchill, London (1964)

33. VOLTA, S. D., SOSSAI, R. R. M.:
Le stenosi subaortiche (stenosi aortica sottovalvulare
e stenosi infundibulare)
Atti Soc. Ital. Cardiol. 22, 133 (1962)

34. WALTHER, R., MADOFF, I. M., ZINNER, K.:
Cardiomegaly of unknown cause occurring in a family: report
of three siblings and review of literature
New England J. Med. 263, 1104 (1960)

35. WESTLAKE, R. E., COHEN, W., WILLIS, W. H.:
Wolff-Parkinson-White syndrome and familial cardiomegaly
Am. Heart J. 64, 314 (1962)

36. WHALEN, R. E., COHEN, A. I., SUMMER, R. G., McINTOSH, H. D.:
Demonstration of the dynamic nature of idiopathic hyper-
trophic subaortic stenosis
Am. J. Cardiol. 11, 8 (1963)

37. WHITE, P. D.:
Heart disease
4. Aufl. New York McMillan and Co. 1 (1951)

38. WIGLE, E., LENKEI, S. C., CHRYSOHOU, A., WILSON, D. R.:
Muscular subaortic stenosis: the effect of peripheral vasodilatation
Am. J. Cardiol. 13, 144 (1964)

39. WIGLE, E., HEIMBECKER, R. O., GUNTON, R. W.:
Idiopathic ventricular septal hypertrophy causing muscular subaortic stenosis
Circulation 26, 325 (1962)

40. WIGLE,E.:
Discussion on cardiomyopathies
Ciba Fdn. Symp. Cardiomyopathies pp. 49 - 69Churchill, London (1964)

41. WOOD, P.:
Aortic stenosis
Am. J. Cardiol. 1, 553 (1958)

G. Anhang

Fall 1: K. Th., m., 47 Jahre

Vorgeschichte:
Die Aufnahme des Patienten erfolgte zur Abklärung eines unklaren "Herzleidens". In der Anamnese findet sich kein Hinweis auf eine angeborene oder erworbene Herzerkrankung. Im Vordergrund der Beschwerden standen Stenocardien, Tachycardieneigung und belastungsabhängige Dyspnoe. Dann traten Synkopen auf, die erstmals zu einer stationären Beobachtung führten. Ein gießendes Systolikum mit punctum maximum über der Herzspitze wurde festgestellt, ein Kammerseptumdefekt ausgeschlossen (Farbstoffverdünnungskurve). Zur weiteren Diagnostik wurde der Patient von uns übernommen.

Befund:
Bei gutem Allgemeinzustand fiel eine deutliche Belastungsdyspnoe auf. Keine Cyanose, keine Anzeichen einer cardialen Dekompensation. Der Thorax war elastisch, die Lunge auskultatorisch und perkutorisch unauffällig. Das perkutorisch noch im Normbereich liegende Herz zeigte eine regelmäßige normofrequente Aktion. Der Blutdruck lag bei 115/80 mmHg. Die Auskultation des Herzens ergab ein leises gießendes Systolikum, welches links parasternal und über der Spitze am deutlichsten zu hören war, und den Charakter eines Druckaustreibungsgeräusches hatte. Es wurde nicht in die Carotiden fortgeleitet.

Elektrokardiogramm:
Beginnender pathologischer Linkstyp, betonte Q-Zacken in V_4-V_6 als Zeichen der Septumhypertrophie.

Phonokardiogramm und Carotispulskurve:
Vom 1. Ton abgesetztes, systolisches, spindelförmiges Geräusch mit punctum maximum über Erb und Spitze. Druckaustreibungsgeräusch, welches nicht in die Carotiden fortgeleitet wird. Die Carotispulskurve zeigt eine verlängerte Austreibungszeit und einen Doppelgipfel als Ausdruck der zweizeitigen Austreibung.

Röntgenbefund des Thorax:
Linksbetontes Herz, das in seiner Form an eine Aortenkonfiguration erinnert. Keine Dekompensationszeichen. Kein Anhalt für frische Infiltrationen.

Katheterergebnisse und Angiokardiographie:
Die retrograde Linksherzkatheterisierung (SELDINGER) ergibt einen infundibulären Druckgradienten von 50 mmHg. Der Drucksprung liegt etwa 3 cm unterhalb der Aortenklappe. Druckwerte im linken Ventrikel 150/0/25 mmHg, in der Aorta 100/60 mmHg. Kardiographisch stellt sich ein mehr kugelig hypertrophierter linker Ventrikel dar. Die Wand ist verdickt. 3 cm unter der normalen Aortenklappe besteht eine muskuläre Einengung, die während der Systole 6 mm, während der Diastole 10 mm freien Durchtritt in beiden Ebenen bestehen läßt.

Epikrise:
Aufnahme des Patienten wegen eines unklaren Herzgeräusches. Auskultation, Phonikardiogramm und Carotispulskurve ließen an eine subvalvuläre Aortenstenose denken. Die Katheterergebnisse und die angiokardiographischen Befunde bestätigen den Verdacht. Die Therapie bestand in der Verordnung von Propanolol, wonach der Patient beschwerdefrei wurde.

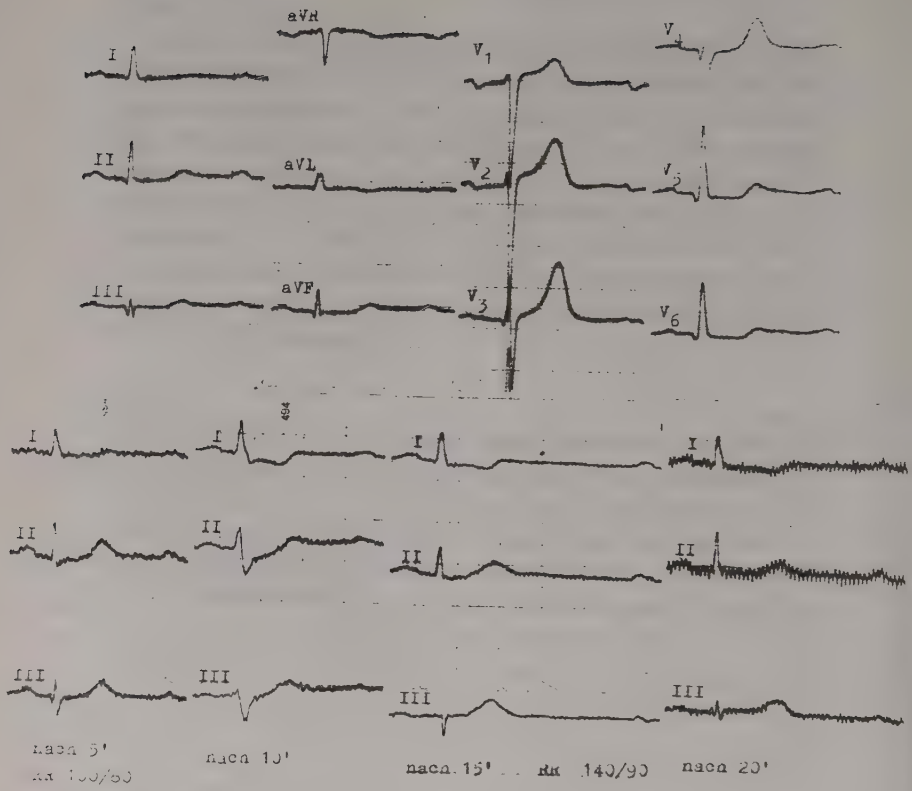


Abb. 6 Elektrokardiogramm des Patienten K. Th.. In der Frontalprojektion mässiger Linkstyp, in den Brustwandableitungen Zeichen der Linkshypertrophie mit Linksschädigung. Q-Zacken in V_4-V_6 als Zeichen der Septumhypertrophie. Die Kammerendteilveränderungen, die nach körperlicher Belastung auftreten, bilden sich in Ruhe zurück.

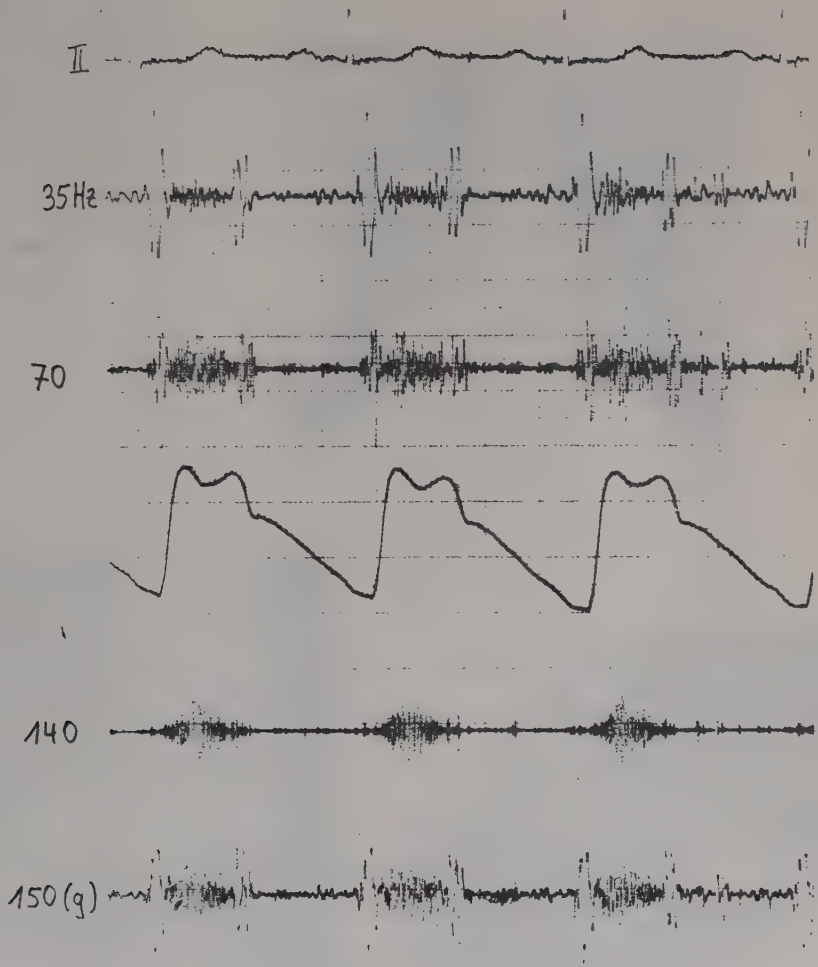


Abb. 7 Phonokardiogramm und Carotispulskurve des Patienten K. Th. Über dem Erb'schen Punkt spindelförmiges Druckaustreibungsgeräusch. Die Carotispulskurve zeigt eine Doppelgipfelbildung.

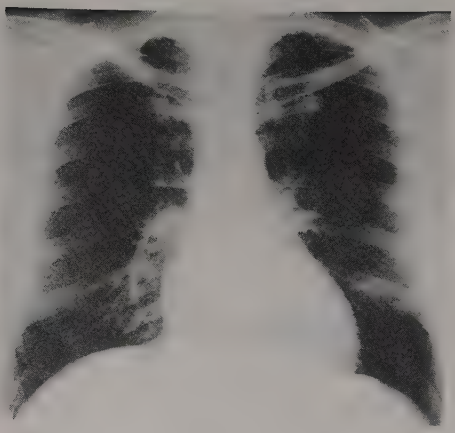


Abb. 8 Thoraxaufnahme p.a. des Patienten K. Th. Kugelig hypertrophierter linker Ventrikel mit abgerundeter Spitze. Keine Ektasie der Aorta ascendens.

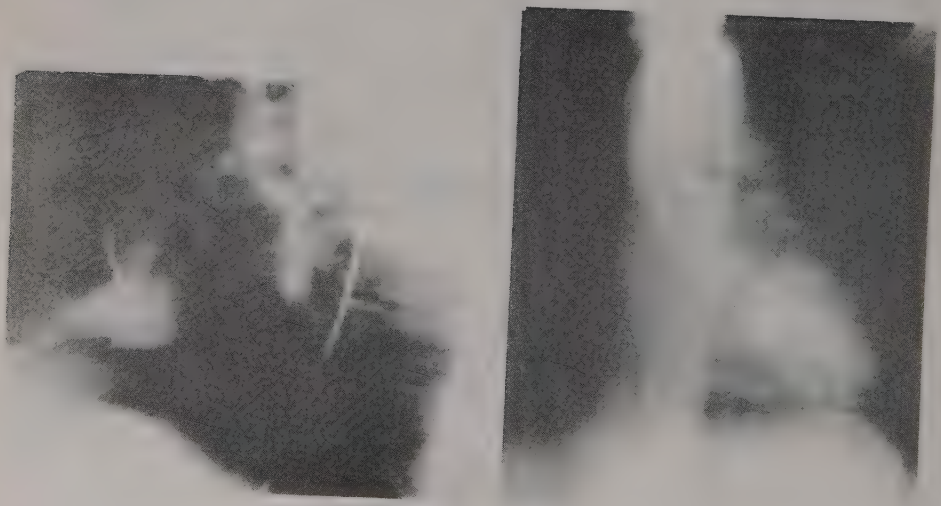


Abb. 9 a und 9 b

Angiokardiogramm seitlich und p. a. des Patienten K. Th., das nach retrograder Katheteruntersuchung angefertigt wurde. Man erkennt eine conusförmige Einengung der Ausflußbahn bei verkleinertem Ventrikelcavum.

Fall 2: S. G., m., 36 Jahre

Vorgeschichte:
Bei dem Patienten wurde zufällig ein pathologisches Elektrokardiogramm festgestellt. Der Patient klagte über pectanginöse Beschwerden, die intermittierend, besonders aber nach körperlicher und psychischer Belastung auftraten. Vier Wochen vor der Aufnahme war es zu einem unklaren Kollapszustand gekommen. Bezüglich eines Vitium cordis war die Anamnese unauffällig. Aus der Familienanamnese ist zu erwähnen, daß die Mutter im Alter von 40 Jahren einem "Herzschlag" erlegen war. Vorher habe sie unter Herzasthma gelitten.

Befund:
Altersentsprechender Allgemeinzustand, keine äußeren Zeichen einer Herzerkrankung. Respirationstrakt unauffällig. Das Herz war links verbreitert, die Aktion regelmässig, Blutdruckwerte um 120/70 mmHg. Auskultatorisch fand sich ein holosystolisches Geräusch von Druckaustreibungscharakter, das am lautesten über dem Erb'schen Punkt und der Spitze zu hören war. Es wurde nicht in die Carotiden fortgeleitet.

Elektrokardiogramm:
Linkstyp mit Hypertrophiezeichen und Linksschädigung. Tiefe S-Zacken in V_1-V_3 bei hohen R-Zacken in V_5-V_6. Deutliche Q-Zacken in V_4-V_6 als Ausdruck einer muskulären Hypertrophie. Erhebliche linksventrikuläre Repolarisationsstörungen.

Phonokardiogramm und Carotispulskurve:
Systolisches Crescendo-Decrescendogeräusch mit punctum maximum zwischen Erb'schem Punkt und der Spitze. Das Geräusch wird nicht in die Carotiden fortgeleitet. Deutlicher 1. und 2. Ton. Unauffällige Diastole. Die Carotispulskurve zeigt bei rascher Pulsanstiegszeit insgesamt einen verbreiterten Kurvenablauf. Doppelgipfelbildung.

Röntgenbefund des Thorax:
Gutgerundetes, nach links verbreitertes Herz. Herztaille ange-

hoben. Keine Einengung des Retrocardialraumes. Abgelaufene Tbc ohne Anhalt für Aktivität.

Katheterergebnisse und Angiokardiographie:
Systolischer Ruhegradient von 85 mmHg. Druckverhältnisse im linken Ventrikel 205/15/26 mmHg, Infundibulum 120/15/26 mmHg, Aorta 132/84 mmHg. Nach Isoproterenol steigt der Ruhegradient auf 160 mmHg. Der Effekt ist nach Gabe von Proterenol reversibel. Nach Injektion von 60 ml Urografin während ca. 1 sec stellt sich ein nach links ausladender, stark hypertrophierter linker Ventrikel dar. Die diastolische Wanddicke beträgt 12 mm. Ca. 5 cm unterhalb der Aortenklappe erkennt man eine glattwandige, conische Einengung der Ausstrombahn bis auf ca. 7 mm während der Systole.
Während der gesamten Füllungsphase kommt es zu einem Übertritt des Kontrastmittels in den linken Vorhof. Dieser Befund spricht für eine zusätzliche Mitralinsuffizienz. Aorta und Aortenklappe sind unauffällig.

Epikrise:
In diesem Fall lag das Elektrokardiogramm vor, das primär im Sinne eines abgelaufenen Vorderwandinfarktes interpretiert wurde. Es handelte sich jedoch um elektrokardiographische Veränderungen, wie sie bei einer subvalvulären Aortenstenose vorkommen. Die Q-Zacken müssen dann als Zeichen eines umschriebenen Potentialzuwachses und nicht als Nekrosezeichen angesehen werden. Das laute Geräusch über der Herzspitze mußte der Mitralinsuffizienz zugeordnet werden. Eine deutliche Besserung der Stenocardie trat typischerweise unter Propanolol auf. Auffallend war das Verhalten des Druckgradienten nach Propanolol und Isoproterenol. Der plötzliche Herztod der Mutter könnte ein Hinweis auf eine familiär vorkommende Form der subvalvulären Aortenstenose sein.

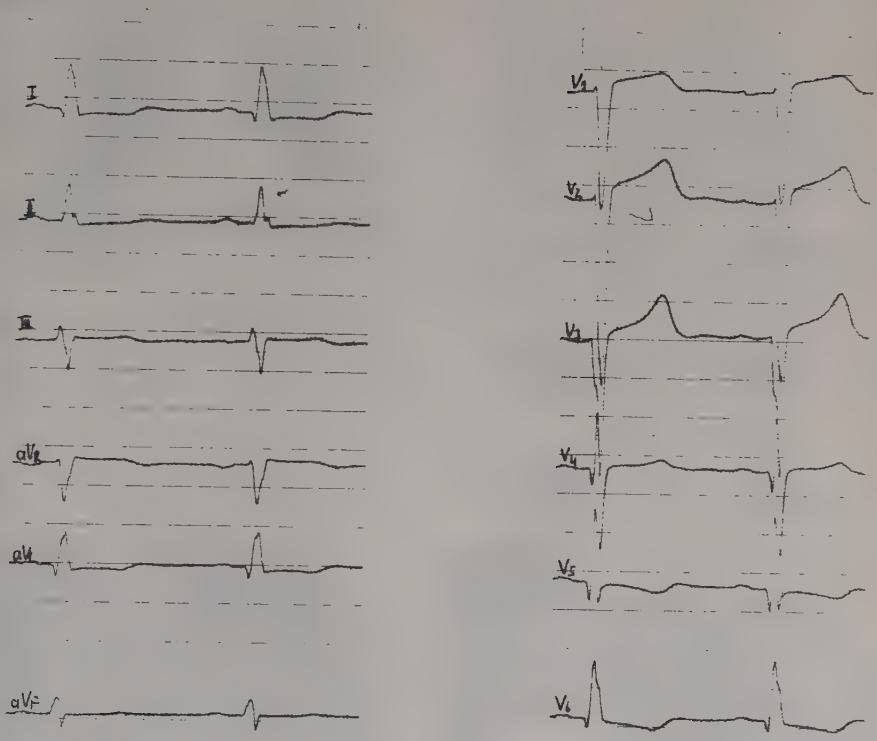
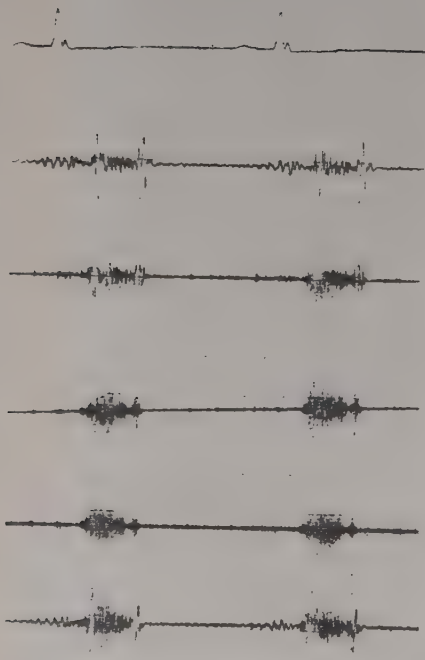
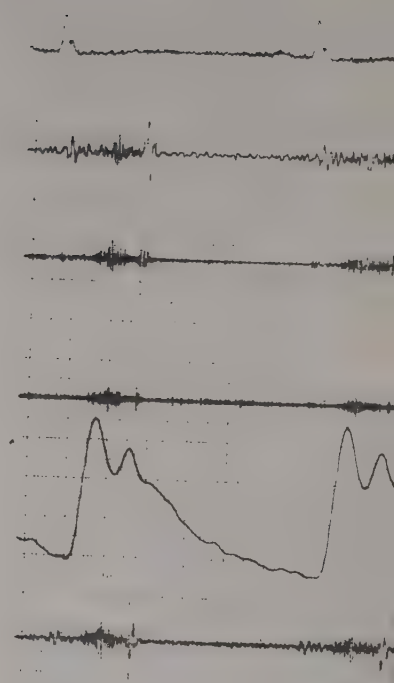


Abb. 10 Elektrokardiogramm des Patienten S. G.: In der Frontalprojektion diskordanter Linkstyp, in der Brustwandableitung starke Linkshypertrophiezeichen und große negative Ausschläge in V_1-V_3. Deutliche Q-Zacken in V_4-V_6. Erhebliche Repolarisationsstörungen linksventrikulär.



PCG: Erb'scher Punkt



PCG: Aorta
Carotispul

Abb. 11 Phonokardiogramm und Carotispulskurve des Patienten S. G. Über der Abnahmestelle (Erb'scher Punkt) findet sich ein spindelförmiges Druckaustreibungsgeräusch.
Die Carotispulskurve ist doppelgipflig, zeigt eine normale Anstiegszeit, jedoch insgesamt einen verbreiterten Kurvenverlauf.

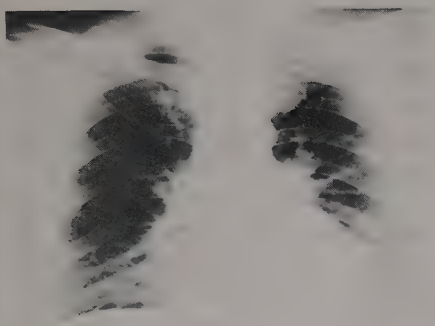


Abb. 12
Thorax p. a. Patient S. G.. Erhebliche Linksverbreiterung des Herzens. Verstrichene Herztaille (Vergrößerung des linken Vorhofs). Das Herz ist gut gerundet und nähert sich einer Aortenkonfiguration. Eine Aortenektasie kommt nicht zur Darstellung.

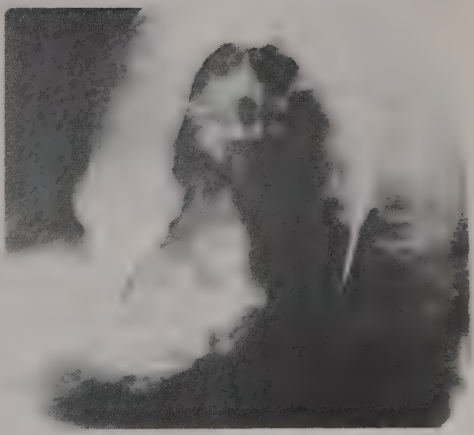


Abb. 13 a und b
Angiokardiogramm (p. a. und seitlich) des Patienten S. G.. Es zeigt eine konusförmige Einengung im Bereich der linken Ausflußbahn. Der Ventrikelinnenraum ist klein. Die Aorta distal der Klappe ist von normaler Weite.

Fall 3: M. F., w., 65 Jahre

Vorgeschichte:
Die Patientin kam wegen eines unklaren, angeboren Herzfehlers zur Beobachtung. Aus der Anamnese wurden ein rheumatisches Fieber und ein Hypertonus bekannt. Die Patientin klagte seit acht Jahren über Belastungsdyspnoe und Stenocardien. Zusätzlich wurden Herzjagen und Palpitationen angegeben. Die Familienanamnese war unauffällig.

Befund:
Altersentsprechender Allgemeinzustand, keine Mißbildungen, keine Anzeichen für ein Herzvitium. Deutliche Dyspnoe nach Belastung, keine Anzeichen cardialer Insuffizienz. Bei ausreichend beweglichem Thorax Vesikuläratmen über allen Geschossen. Perkutorisch linksverbreitertes Herz, verbreiterter und hebender Herzspitzenstoß. Aktion regelmäßig, Frequenz 60-80/min, Blutdruck in Ruhe 160/90 mmHg. Auskultatorisch holosystolisches Druckaustreibungsgeräusch über Herzspitze und Erb, welches schwach in die Carotiden fortgeleitet wird.

Elektrokardiogramm:
Mitteltyp in der Frontalprojektion, Sinusrhythmus, erhebliche Repolarisationsstörungen in Ableitung I und II. In den Brustwandableitungen schwere Linkshypertrophie mit Linksschädigung (Sokolow-Index 6,5).

Phonokardiogramm und Carotispulskurve:
Über der Herzspitze wird ein holosystolisches spindelförmiges Geräusch registriert, das dort 0,04 sec nach dem ersten Ton beginnt und mit dem zweiten Ton endet. Über der Aorta beginnt das Geräusch etwas früher. Die Carotispulskurve ist doppelgipflig, die gesamte Austreibungszeit mit 0,31 sec verlängert.
Auffallend ist das Verhalten nach i. v. Injektionen von 1 mg Propanolol. Die Doppelgipfelung verschwindet, das Geräusch wird leiser.

Röntgenbefund des Thorax:
Angedeutet aortenkonfiguriertes Herz. Der Retrocardialraum ist im Ventrikelbereich eingeengt. Kein Anhalt für frische Infiltrationen, keine Dekompensationszeichen.

Katheterergebnisse und Angiokardiographie:
Es fand sich ein systolischer Ruhegradient von 90 mmHg., ein zweiter Drucksprung trat diesseits und jenseits der Aortenklappe auf und wies auf eine zusätzliche bestehende Klappenstenose hin.
Die Druckverhältnisse im Bereich des linken Ventrikels: Cavum 270/6/12 mmHg, Infundibulum 180/6/12 mmHg, Aorta 132/66 mmHg.
Der erste Druckgradient betrug 90 mmHg, der zweite 48 mmHg.
Es handelte sich um eine kombinierte subvalvuläre und valvuläre Aortenstenose.
Die Angios waren wegen einer Kontrastmittelpersistenz im Pericard schwer zu beurteilen (Fehlexposition und Ausfall der Steuerung der seitlichen Röhre). Im Zusammenhang mit der Druckmessung sprach der Kontrastmittelbefund für eine muskuläre Stenose unter der Klappe.

Epikrise:
In diesem Falle war ein angeborener Herzfehler bekannt; während einer rheumatischen Erkrankung war es zu einer zusätzlichen Affektion der Aortenklappe gekommen, so daß eine kombinierte Stenosierung vorlag. Das Geräusch war hier in die Carotiden fortgeleitet zu hören. Es begann über der Aorta deutlich früher als über der Herzspitze. Die Pulsanstiegszeit war flacher als bei reiner subvalvulärer Aortenstenosierung, die Austriebszeit war insgesamt verlängert. Der Verlauf nach Gabe von Propanolol war auch hier typisch: das Geräusch wurde leiser, der Doppelgipfel flacher. Die Therapie mit Digitalis verstärkte die Beschwerden (Dyspnoe, Stenocardien). Senkung des Blutdruckes wirkte sich ebenfalls negativ aus. Die Medikation mit Propanolol besserte die Beschwerden evident.

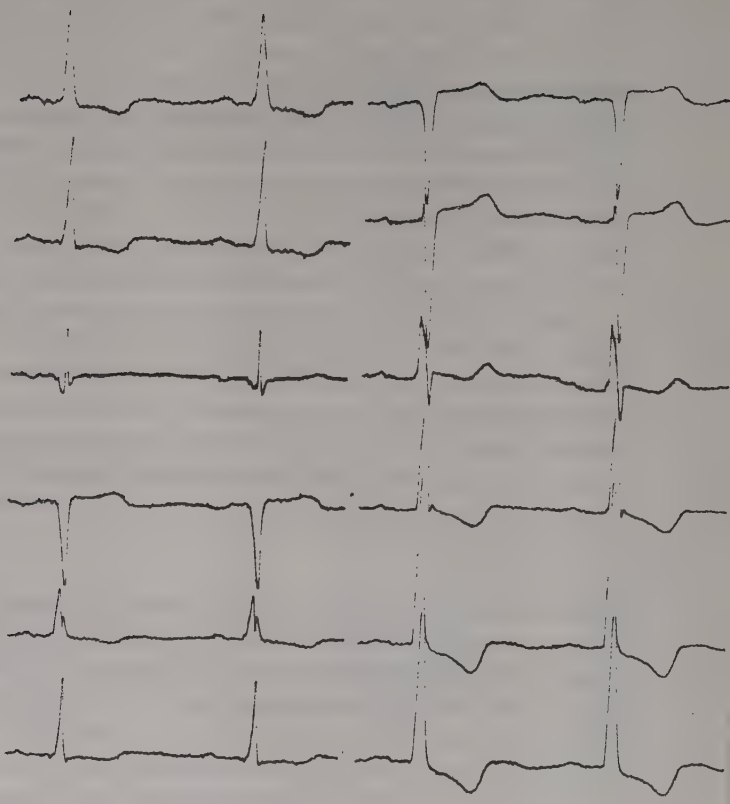
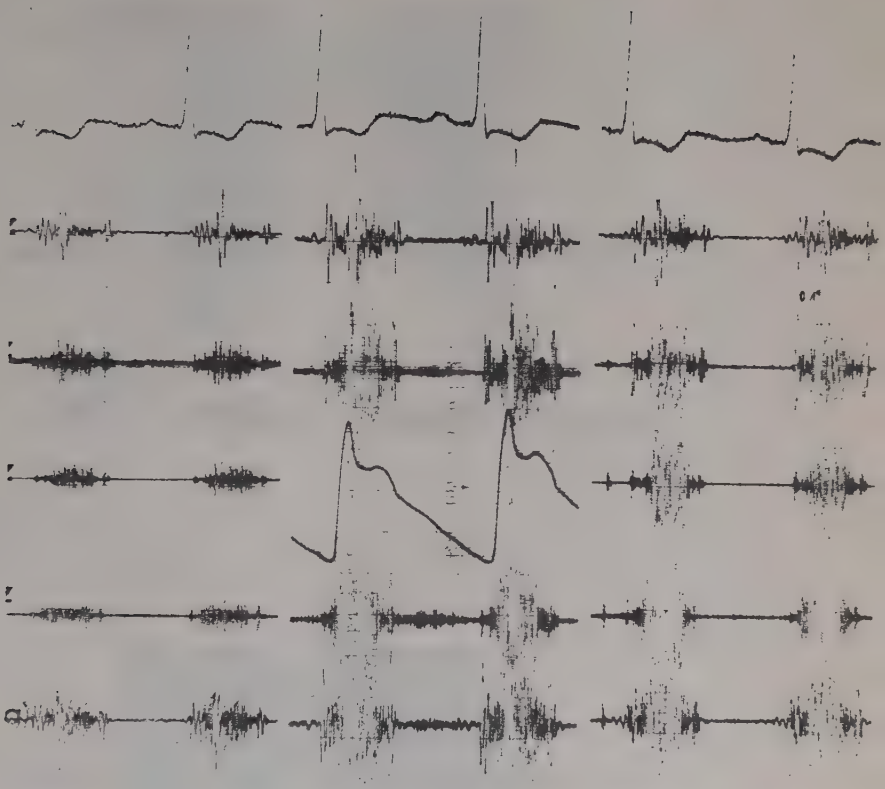


Abb. 14 Elektrokardiogramm der Patientin M. F.. Normale Stellung der Herzachse in der Frontalprojektion (linke Bildhälfte). In den Brustwandableitungen schwere Linkshypertrophie und Linksschädigung (rechte Bildhälfte). Sokolow-Index 6,5.



AORTA ERB SPITZE

Abb. 15

Phonokardiogramm der Patientin M. F. von verschiedenen Abnahmestellen: Aorta, Erb'scher Punkt, Herzspitze. Das Geräusch hat den Charakter eines Druckaustreibungsgeräusches, das sich am lautesten über dem Erb'schen Punkt darstellt. Über der Aorta beginnt das Geräusch deutlich früher.

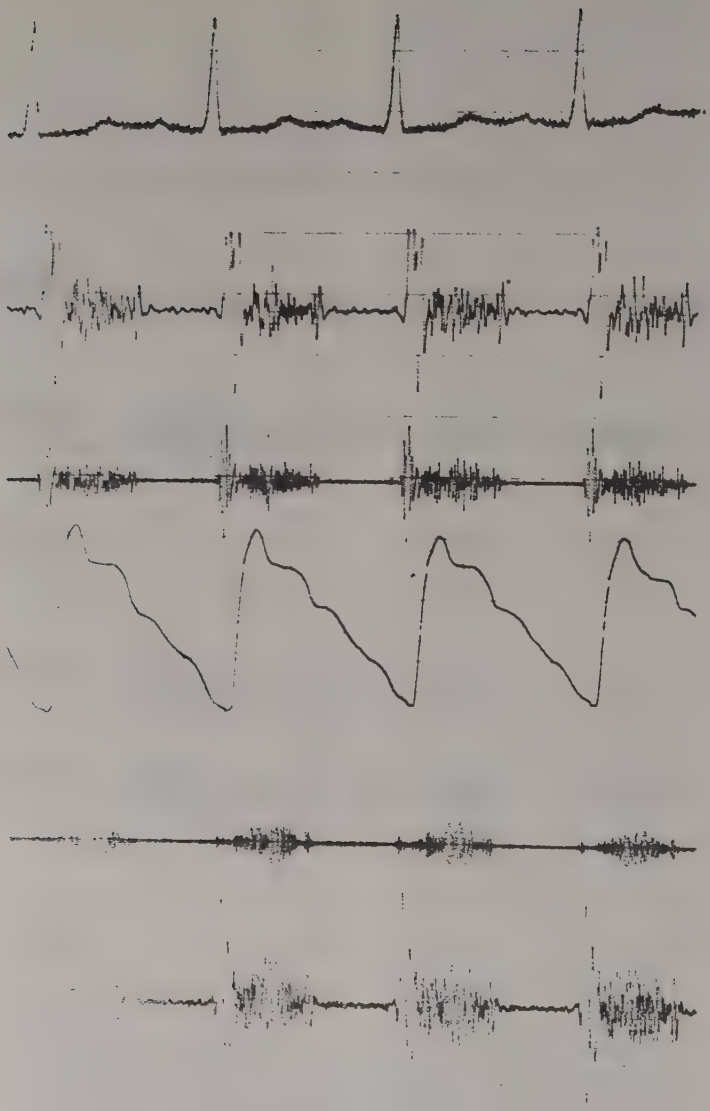


Abb. 16

Carotispulskurve der Patientin M. F.. Der Doppelgipfel ist hier nur angedeutet. Die Anstiegszeit erfolgt rasch, die gesamte Austreibungszeit ist aber mit 0,31 sec verlängert.

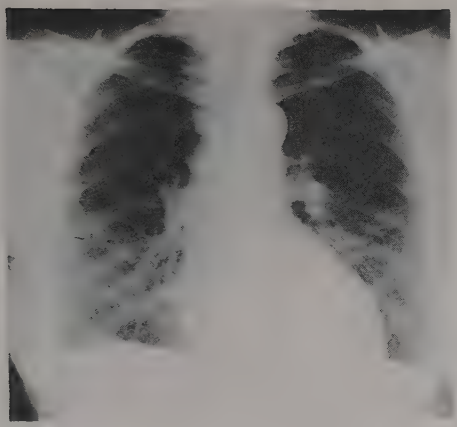


Abb. 17

Röntgenaufnahme des Thorax p. a. der Patientin M. F.. Es überwiegt eine aortale Konfiguration des Herzens. Eine Ektasie der Aorta fehlt aber auch hierbei.

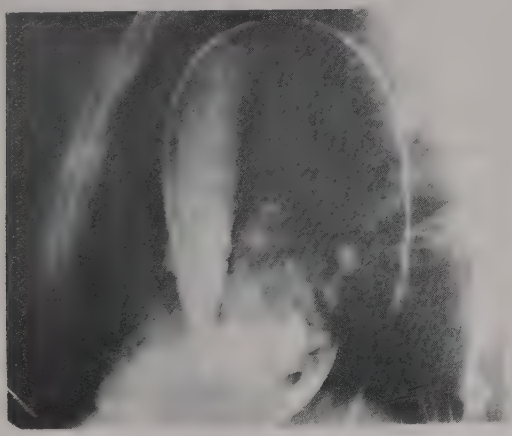


Abb. 18

Seitliches Angiogramm der Patientin M. F..Konusförmige Einengung der Ausstrombahn unterhalb der Aortenklappe. Kontrastmittelpersistenz im Pericard.

Fall 4: M. D., m., 69 Jahre

Vorgeschichte:
Bei dem Patienten waren seit 10 Jahren rezidivierende Anfälle von Angina pectoris und Belastungsdyspnoe bekannt. Ein pathologisches Herzgeräusch war zu keinem Zeitpunkt festgestellt worden. Der Patient kam im Rahmen einer Pneumonie zur Beobachtung, wonach dann die Diagnose einer subvalvulären Aortenstenose gestellt wurde.

Befund:
Bei fieberhaften Temperaturen reduzierter Allgemeinzustand (frische Bronchopneumonie). Lippencyanose. Keine cardialen Insuffizienzzeichen. Lungenemphysem, trockene Rasselgeräusche über der linken Lunge linksbasal. Das Herz war nach links verbreitert, regelmäßige Frequenz 76/min. Auffallendes Systolicum, spindelförmig mit punctum maximum zwischen Erb und Spitze.

Elektrokardiogramm:
Sinusrhythmus, Linkstyp, Linkshypertrophie und Linksschädigung. Betonte Q-Zacken in Ableitung III und aVF.

Phonokardiogramm und Carotispulskurve:
Systolisches Spindelgeräusch mit punctum maximum links parasternal in Höhe des 5. Intercostalraumes, weniger stark über der Aorta. Über der Herzspitze betonter 1. Ton, dem sich ein spindelförmiges, mesosystolisches Geräusch anschließt.
Die Carotispulskurve zeigt nach rascher Anstiegszeit einen spitzen 1. Gipfel, dem ein breiter 2. Gipfel folgt. Nach Injektion von Propanolol verschwindet der zweite Gipfel und das Geräusch wird leiser. Der Vorgang ist nach Isoproterenol umkehrbar.

Röntgenbefund des Thorax:
Linksverbreitertes Herz ohne Dekompensationszeichen, frisches bronchopneumonisches Infiltrat links posterobasal.

Katheterergebnisse:
Die Druckverhältnisse im Bereich des linken Ventrikels sprechen für eine subvalvuläre Stenosierung. Im Ventrikulum links wurden 205/0/18 mmHg, in der Ausflußbahn 120/0/18 mmHg und in der Aorta 150/80 mmHg gemessen. Es lag ein Druckgradient von 85 mmHg zwischen Herzspitze und Infundibulum vor. Der Gradient zwischen Spitze und der Aorta ascendens betrug 55 mmHg.
Nach Injektion von Isoproterenol erfolgte keine wesentliche Zunahme des Drucksprungs.
Auf eine Angiographie mußte mit Rücksicht auf den Patienten verzichtet werden.

Epikrise:
Die Diagnose wurde bei diesem Fall zufällig gestellt. Zur Beobachtung hatte die Pneumonie geführt. Der auffällige Auskultationsbefund über dem Herzen, das Elektrokardiogramm und das Verhalten der Carotispulskurve nach Propanolol stellten die Indikation für eine Linksherzkatheteruntersuchung dar. Die Diagnose konnte durch die Druckmessungen bestätigt werden. Eine Kontrastmitteldarstellung der Stenose konnte mit Rücksicht auf den Patienten nicht durchgeführt werden.
Unter der Medikation mit Propanolol verschwanden die stenocarden Beschwerden völlig.

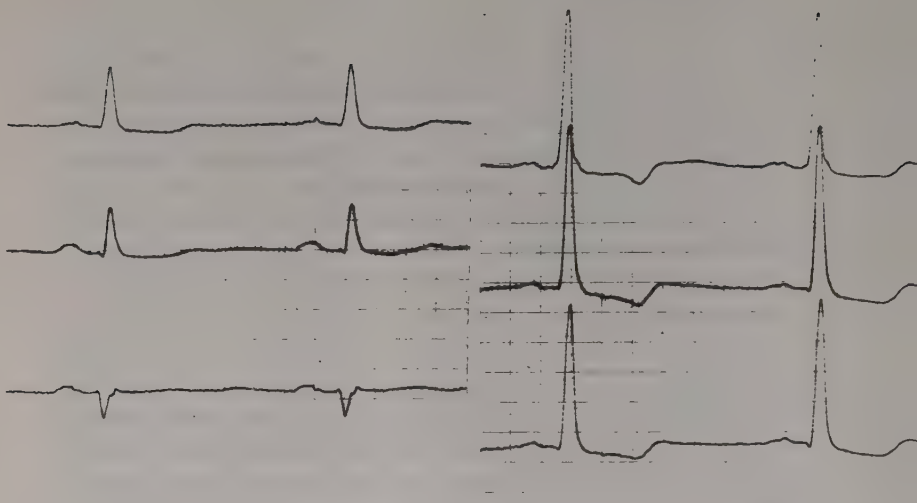


Abb. 19

Elektrokardiogramm des Patienten M. D.. Linke Bildhälfte Extremitätenableitung I-III. Rechte Bildhälfte Ableitungen V_4-V_6. Linkstypischer Kurvenverlauf. Hypertrophiezeichen und Repolarisationsstörung linkspräcordial als Ausdruck der Schädigung.

Abb. 20

Thoraxaufnahme p. a. des Patienten M. D.. Das Herz ist mäßig linksverbreitert. Angedeutet aortal konfiguriert. Keine Aortenektasie.

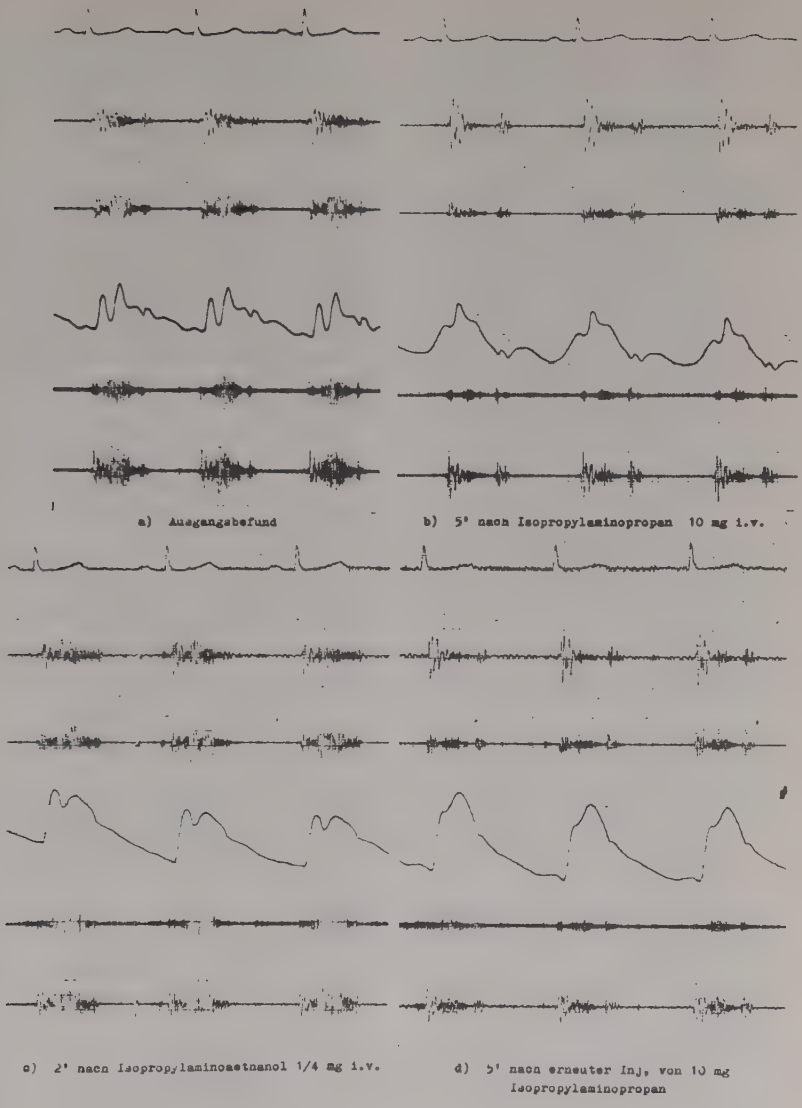


Abb. 21

Phonokardiogramm und Carotispulskurve des Patienten M. D., vor und nach Gabe von Propanolol und nach Injektion von Isoproterenol und erneuter Propanololgabe. Man erkennt die Abschwächung des Geräusches und das Verschwinden des Doppelgipfels nach Propanolol. Nach Isoproterenol werden die Befunde verstärkt.

Fall 5: R. R., m., 73 Jahre

Vorgeschichte:
Aus der Anamnese des Patienten ging hervor, daß er seit 17 Jahren unter Angina pectoris litt. Zuletzt hatten die Beschwerden erheblich zugenommen. Es bestand eine klare Abhängigkeit der Schmerzen von Belastungen, die sowohl physischer als auch psychischer Natur sein konnten. Außerdem wurden häufige Schwindelattacken und zeitweilig Absencen angegeben. Seit drei Jahren war der Patient mit diversen Coronarmitteln ohne Erfolg behandelt worden. Bezüglich angeborener oder erworbener Vitien war die Anamnese leer.

Befund:
Altersentsprechender Allgemeinzustand. In Ruhe keine Dyspnoe, leichte Lippencyanose. Das Herz war linksverbreitert bei hebendem Spitzenstoß. Druckaustreibungsgeräusch mit punctum maximum zwischen Erb und Spitze. Keine Fortleitung in die Carotiden. Regelmäßige Herzaktion, Frequenz um 80/min. Die Blutdruckwerte lagen in Ruhe um 150/80 mmHg.

Elektrokardiogramm:
Linkstyp in der Frontalprojektion. In den Brustwandableitungen erheblicher Linkshypertrophiezeichen und zusätzliche Repolarisationsstörungen als Ausdruck einer Linksschädigung.

Phonokardiogramm und Carotispulskurve:
Typisches Druckaustreibungsgeräusch, das vom 1. Ton deutlich abgesetzt ist. Sein punctum maximum liegt über dem Erb'schen Punkt und der Spitze. Nahezu holosystolisches Geräusch bei reiner Diastole.
Die Carotispulskurve zeigt einen Doppelgipfel, der nach Propanolol verschwindet. Dabei nimmt die Intensität des Geräusches ab.

Röntgenaufnahme des Thorax:
Linksverbreitertes Herz ohne Dekomsationszeichen. Die Konfiguration ähnelt der bei Aortenvitien. Es besteht eine leichte Aortensklerose mit geringer Ektasie der Aorta.

Autopsiebefund:
Als Todesursache kam ein recurrierender Myocardinfarkt im Bereich der intermediären Anteile der linken Kammervorderwand in Betracht. Die Diagnose einer subvalvulären Aortenstenose konnte bestätigt werden. Das pathologisch-anatomische Substrat bestand in einem circulären 35 mm dicken Muskelwulst, der die linke Ausflußbahn erheblich einengte. Der Umfang der stenosierten Ausflußbahn betrug 5 cm. Der Umfang im Bereich der Aortenklappen 8 cm. Der linke Ventrikel bot eine exzentrische Hypertrophie und wog 570 g.

Epikrise:
Nach Vorliegen der Untersuchungsbefunde wurde eine subvalvuläre Aortenstenose angenommen. Vorher bestand kein Hinweis auf die Erkrankung. Das Verhalten von Phonokardiogramm und Carotispulskurve nach Propanolol veranlaßte eine Therapie mit Beta-Blockern. Der Patient wurde danach erstmalig beschwerdefrei und konnte entlassen werden. Nach einer massiven Bronchopneumonie wurde erneut ein stationärer Aufenthalt nötig. Nach einem Myocardinfarkt mit konsekutivem Lungenödem verstarb der Patient.
Die Sektion bestätigte den frischen Infarkt und das Vorliegen einer subvalvulären Aortenstenose.

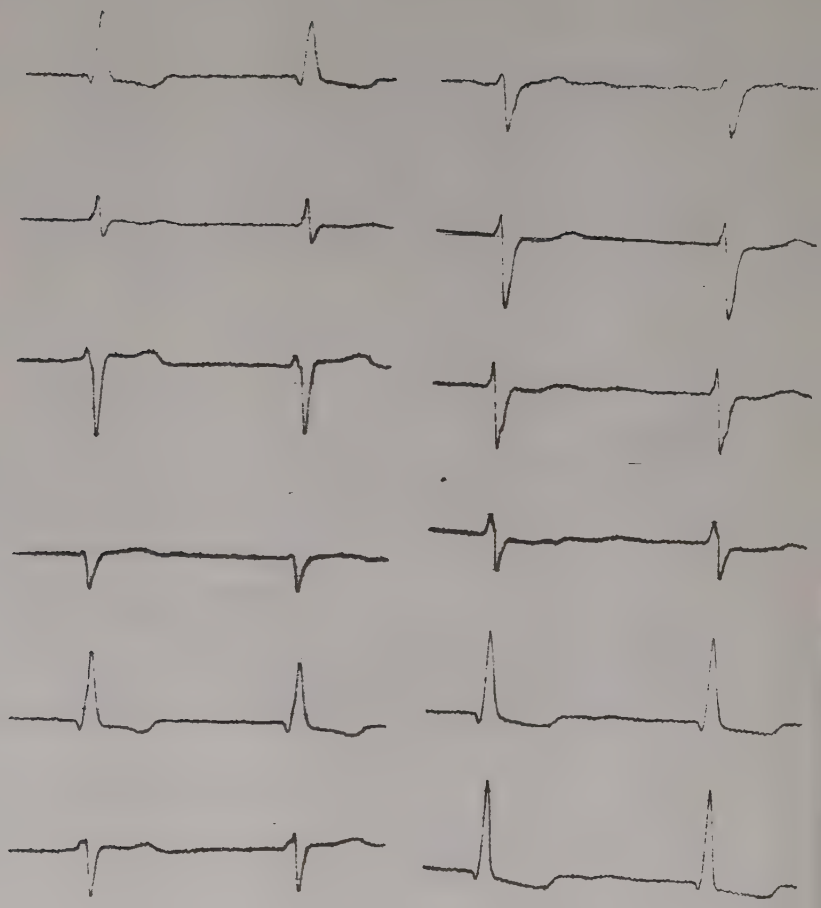
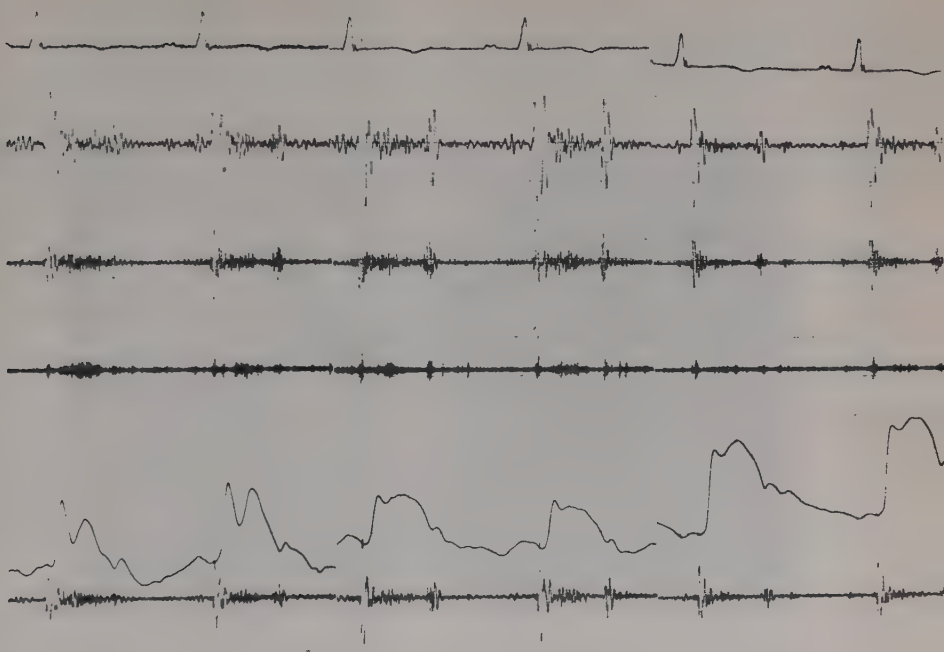


Abb. 22

Elektrokardiogramm des Patienten R. R.. In der Frontalprojektion (linke Bildhälfte) Linkstyp und Q-Zacke in Ableitung I. In den Brustwandableitungen (rechte Bildhälfte) Zeichen einer Linkshypertrophie mit Linksschädigung. Deutliche Q-Zacken in den linkspräcordialen Ableitungen.



a b c

Abb. 23 a, b und c

Phonokardiogramm und Carotispulskurve vor (a) und nach Gabe von Propanolol (b,c). Patient R. R.. Abnahmestelle: Erb'scher Punkt. In der Carotispulskurve Doppelgipfelung (a). Nach Propanolol Abschwächung des Geräusches und nahezu Normalisierung der Carotispulskurve (b,c).

Abb. 24

Thorax p. a. des Patienten R. R.. Linksverbreitertes, angedeutet aortenkonfiguriertes Herz. Ektasie der Aorta ascendens. Mäßige Lungenstauung.

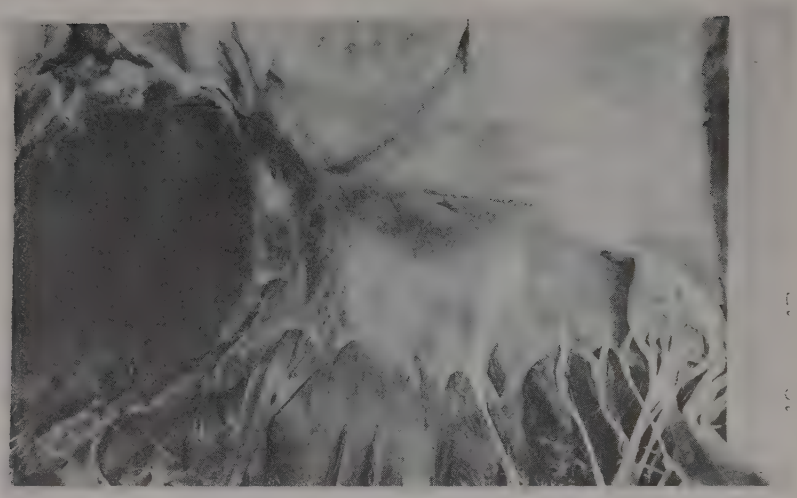


Abb. 25

Sektionspräparat des linken Ausflußtraktes des Patienten R. R. Man erkennt die starke muskuläre Hypertrophie im Bereich der Ausstrombahn und die nach apikal konkav offenen Endocardleisten, die als umgekehrtes Zahn'sches Klappenzeichen interpretiert werden können.

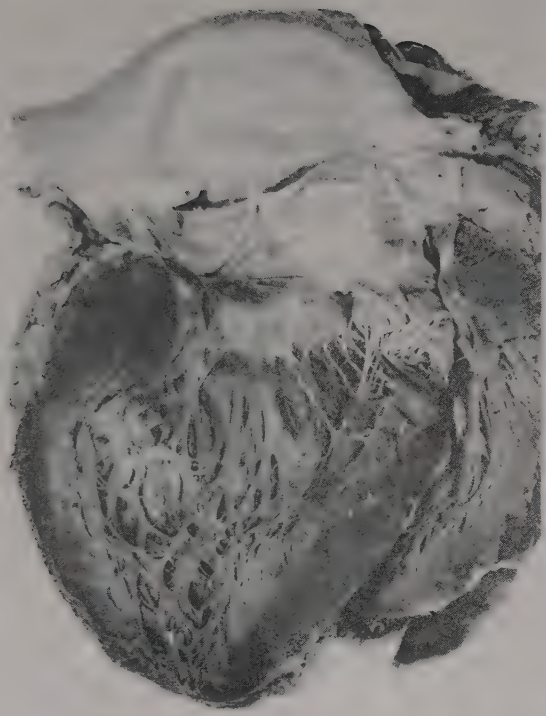


Abb. 26

Sektionspräparat des Herzens des Patienten R. R.
Man erkennt den Muskelwulst im Bereich der linken Ausflußbahn, der das Infundibulum stenosiert. Spitzenwärts wird eine aneurysmatische Aussackung der Kammer sichtbar. Unterhalb der normalen Aortenklappe findet sich das umgekehrte Zahn'sche Zeichen.

Fall 6: F. B., m., 58 Jahre

Vorgeschichte:
Der Patient gab erhebliche Stenocardien und Belastungsdyspnoe an, bezüglich cardiologischer Erkrankungen war die Anamnese im Übrigen leer. Cardiale Insuffizienzzeichen lagen nicht vor. Gelegentlich traten nachts anfallartig Herzklopfen und Unruhezustände auf. Dem vorbehandelndem Arzt war ein unklares Herzgeräusch aufgefallen, weswegen der Patient jetzt aufgenommen wurde.

Befund:
Altersentsprechend guter Allgemeinzustand. Keine körperlichen Besonderheiten, keine cardialen Insuffizienzzeichen. Stabile Kreislaufverhältnisse, RR 150/80 mmHg. Regelmäßige Ruhefrequenz zwischen 60-80 pro min. Leichte Vergrößerung der Schilddrüse. Perkutorisch ist das Herz links verbreitert. Bei der Auskultation fällt ein Druckaustreibungsgeräusch zwischen dem Erb'schen Punkt und der Herzspitze auf. Das Geräusch wird nicht in die Carotiden fortgeleitet. Pulmo unauffällig.

Elektrokardiogramm:
Linkstyp, in den linkspräcordialen Ableitungen deutliche Ischämiezeichen. Betonte Q-Zacken in V_3-V_5. Die hohen schlanken R-Zacken mit vorangehenden Q-Zacken in den Brustwandableitungen sprechen für eine Muskelhypertrophie im Septumbereich.

Phonokardiogramm und Carotispulskurve:
Vom 1. Ton abgesetztes, spindelförmiges, hochfrequentes Geräusch, das vor dem 2. Ton endet. Druckaustreibungsgeräusch. Angedeutete Doppelspindel, die mit dem Doppelgipfel der Carotispulskurve korreliert. Punctum maximum zwischen Erb und Spitze. Carotispulskurve:Bei rascher Anstiegszeit Doppelgipfel, wobei der 2. Gipfel niedriger und breiter als der erste ist.

Röntgenaufnahme des Thorax:
Links und rechts verbreitertes Herz ohne Insuffizienzzeichen. Auf der seitlichen Aufnahme Einengung des Retrocardialraumes im Bereich hinter dem linken Ventrikel.

Katheterergebnisse und Angiokardiographie:
Nach Einführung eines T_8 über die A. femoralis wird im linken Ventrikel subvalvulär ein Druckgradient von 35 mmHg gemessen. Beim Zurückziehen des Katheters von der Herzspitze bis zur Aorta ergeben sich folgende Druckverhältnisse: Ventrikel 185/9 mmHg, Infundibulum 150/9 mmHg, Aorta 150/100 mmHg. Nach Injektion von 2 mg Propanolol verschwand der Druckgradient fast ganz. Nach Injektion von 60 ml Urografin mit einer Geschwindigkeit von 30 ml/sec wird eine deutliche subvalvulär gelegene konusförmige Einschnürung sichtbar. (Bildunschärfe bei Röhrendefekt, verfrühte Injektion, Aufnahme fehlbelichtet).

Epikrise:
Aufnahme wegen erheblicher Belastungsdyspnoe und Stenokardien. Anhand des Auskultationsbefundes, der Carotispulskurve, des Phonokardiogrammes sowie des Herzkatheterbefundes wurde die Diagnose einer subvalvulären Aortenstenose gestellt. Daneben bestand eine diffuse Struma mit leicht hyperthyreotischer Stoffwechsellage. Beschwerdefreiheit unter Propanolol.

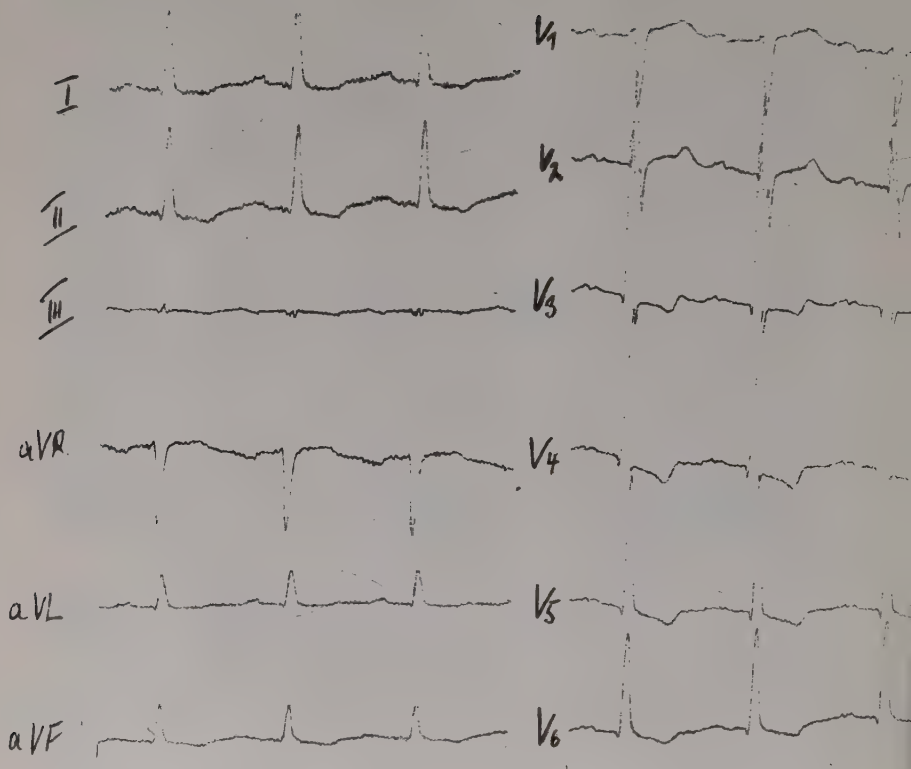


Abb. 27

Elektrokardiogramm des Patienten F. B. Linkstyp mit Linkshypertrophie. Ausgeprägte Linksschädigungszeichen. Betonte Q-Zacken V_3-V_5.

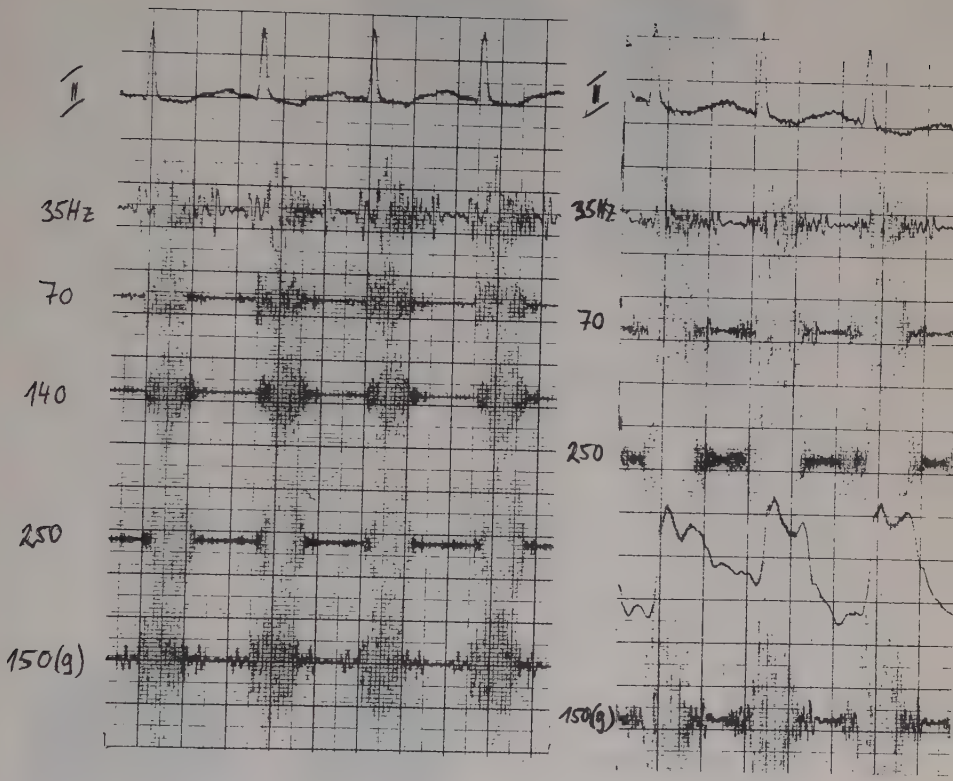


Abb. 28

Phonokardiogramm und Carotispulskurve des Patienten F. B. Druckaustreibungsgeräusch, spindelförmig, hochfrequent, angedeutete Doppelspindel, die mit dem Doppelgipfel der Carotispulskurve korreliert (Abnahmestelle Erb'scher Punkt). Die Carotispulskurve zeigt bei rascher Anstiegszeit einen Doppelgipfel.

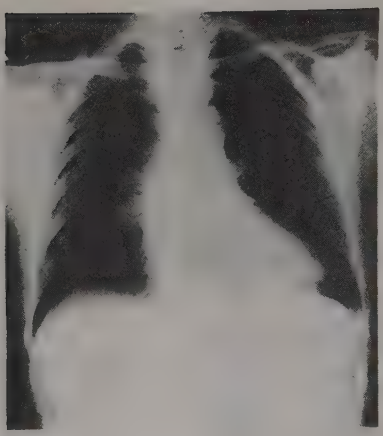


Abb. 29

Thoraxaufnahme p. a. des Patienten F. B. Linksverbreiterter Ventrikel, der sich einer Aortenkonfiguration annähert. Auch leichte Vergrößerung des rechten Ventrikels. Keine Insuffizienzzeichen, fehlende Ektasie der Aorta.

Abb. 30

Angiokardiogramm des Patienten F. B. Trotz schlechter Bildqualität erkennt man eine infundibuläre Einschnürung und den kleinen Ventrikelinnenraum.

Herrn Prof. Dr. Otto Bayer gilt mein besonderer Dank für die Überlassung des Themas, für die freundliche Unterstützung bei den Untersuchungen sowie für die Korrekturen dieser Arbeit.

Herrn Prof. Dr. H.-J. Dulce danke ich für die wertvollen Hinweise zum methodischen Teil und für seine Hilfe bei der Fertigstellung.

Ferner danke ich allen, die durch ihre Hilfe und Mitarbeit am Zustandekommen dieser Arbeit Anteil hatten.

Lebenslauf

Am 23. 2. 1940 wurde ich als Sohn des Robert Dreiner und seiner Ehefrau Margarethe, geb. Fehte, in Remscheid geboren. Von 1946 bis 1951 besuchte ich die Grundschule in Remscheid. 1960 legte ich am staatlichen Ernst-Moritz-Arndt Gymnasium in Remscheid die Reifeprüfung ab.
1960 Beginn des Medizinstudiums in Köln. 1963 legte ich die ärztliche Vorprüfung an der FU Berlin ab. 1967 schloß ich das Medizinstudium mit dem Staatsexamen an der FU Berlin ab.
Nach zwei Jahren Medizinalassistentenzeit erlangte ich im November 1969 die Approbation in Berlin. Seit Januar 1970 war ich auf der Inneren Abteilung des St. Gertrauden-Krankenhauses in Berlin als Assistenzarzt tätig. Im Sommer 1975 wurde mit die Facharztanerkennung für Innere Medizin zugesprochen. Zur Zeit bin ich als Assistenzarzt am St. Gertraudenkrankenhaus tätig.

B. Ladewig - Dissertationsdruck - 1 Berlin 12 - Pestalozzistraße 106
Tel.: 3128885 - 3138198